FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1966 N°

THÈSE 572

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

BASTIDE, Jean, Henri,

Né le 25 Juillet 1928, à Nimes (Gard)

Présentée et soutenue publiquement le

SIGNES RADIOLOGIQUES DE L'HYPOCALCÉMIE CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT

Président : Mr. H. DESGREZ, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren
Paris (6e)
1966

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1966 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

BASTIDE, Jean, Henri,

Né le 25 Juillet 1928, à Nimes (Gard)

Présentée et soutenue publiquement le

SIGNES RADIOLOGIQUES DE L'HYPOCALCÉMIE CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT

Président : Mr. H. DESGREZ, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren
Paris (6e)
1966

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546825_0041

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), DEBRE (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART d'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RENARD (G.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR :..... Daniel BARGETON
2me ASSESSEUR :..... Jean GOSSET

I.- PROFESSEURS

1°)- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a)- Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
- -	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DOGNON (A.)

MM.

Biophysique médicale	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
- -	KUSS (R.)
- -	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
- -	BRICAIRE (H.)
- -	PEQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
-	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)

MM.

Biochimie médicale ..... (DESGREZ (P.)
(DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale ..... BOURLIERE (F.)
Histologie ..... COUJARD (R.)
Parasitologie ..... LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale ..... (LOEPER (J.)
(RICHET (G.)
Physiologie ..... (DEJOURS (P.)
(SCHERRER (J.)
Physique médicale ..... (KELLERSHOHN (L.)
(GOUGEROT (L.)
(ROUCAYROL (J.-Cl.)
(TUBIANA (M.)
Radiologie médicale ..... FISCHGOLD (H.)

2°)- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a)- Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) ..... REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais) ..... SOULIE (P.)
- - (Boucicaut) ..... LENEGRE (J.)
Cliniques chirurgicales (Beaujon ..... LORTAT-JACOB (J.-L.)
(- ..... N...
(Cochin ..... LEGER (L.)
(Hôtel-Dieu ..... PATEL (J.)
(Saint-Antoine ..... GOSSET (J.)
(Salpêtrière ..... SICARD (A.)
(Tenon ..... OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) ..... MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
- - - (Foch) ..... PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) ..... FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ..... DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) ..... MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis) DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié) ..... DECOURT (J.)

MM.

Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) ..... LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca) ..... HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) ..... DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades) ..... TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) ..... MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) ..... DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker) ..... HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais) ..... BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ..... CASTAIGNE (P.)

Cliniques médicales
- (Bicêtre ..... DEPARIS (M.)
- (Broussais ..... MILLIEZ (P.)
- (Cochin ..... BROUET (G.)
- (Hôtel-Dieu ..... BARIETY (M.)
- (Lariboisière ..... SEZE (S. de)
- (Pitié ..... DREYFUS (G.)
- (Saint-Antoine ..... KOURILSKY (R.)
- (Saint-Antoine ..... BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat) ..... DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades) ..... MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais) ..... JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu) ..... DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) ..... DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière) ..... GARCIN (R.)

Cliniques obstétricales
- (Baudelocque ..... LACOMME (M.)
- (Saint-Antoine ..... MERGER (R.)

Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) ..... VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu) ..... OFFRET (G.)
- - (Cochin) ..... BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) ..... AUBRY (M.)

MM.

Clinique de pédiatrie ..... MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul) ..... THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec) ..... BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) ..... MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..... COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière) ..... DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) ..... ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) ..... LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique ..... GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré) ..... JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin) ..... ABOULKER (P.)
- - (Necker) ..... COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) ..... LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin) ..... DOMART (A.)
- - (Lariboisière) ..... BOUVRAIN (Y.)
- - (Pitié) ..... RAMBERT (P.)
- - (Rothschild) ..... WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais) ..... POILLEUX (F.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Hématologie ..... (ANDRÉ (R.)
(BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie ..... GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses ..... BASTIN (R.)
Médecine ..... (AZERAD (E.)
(BOUR (H.)
(GROSSIORD (A.)
(LAMBLING (A.)
(LAUNAY (Cl.)
(PAYET (M.)
(PERRAULT (M.)
(SIGUIER (F.)
(WORMS (R.

MM.

Neuro-chirurgie ..... LE BEAU (J.)
Neurologie ..... LHERMITTE (F.)
Neuro-psychiatrie ..... PICHOT (P.)
Oto-rhino-laryngologie ..... MADURO (R.)
Pédiatrie ..... (POLONOVSKI (Cl.)
(ROYER (P.)
Pneumo-phtisiologie ..... (KREIS (B.)
(MEYER (A.)
Rhumatologie ..... DELBARRE (F.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

Anatomie ..... CABROL (Ch.)
Anatomie pathologique ..... GOUYGOU (Ch.)
Anesthésiologie ..... VOURC'H (G.)
Bactériologie ..... CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale ..... (CARTIER (P.)
(GONNARD (P.)
Biologie médicale ..... HARTMANN (L.)
Hématologie ..... BILSKI-PASQUIER (G.)
Maladies infectieuses ..... DUPONT (V.)
Physique médicale ..... (COURSAGET (J.)
(GREMY (F.)
Physiologie ..... GIRARD (Fr.)
Stomatologie ..... CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique ..... CHASSAGNE (P.)

III.- PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie ..... HAUDUROY (P.) Pr.s.Ch.
Pathologie chirurgicale ..... RUDLER (J.) Pr. s. Ch.

IV.- PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique ..... SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr. SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA GRAND'MÈRE

A MES PARENTS

dont l'inlassable encouragement
m'a été d'un profond réconfort.

A MA FEMME

pour son aide aussi douce
qu'efficace, en expression
de mon affectueuse recon-
naissance.

A MES ENFANTS

A Monsieur le Professeur H. DESGREZ

Professeur de Radiologie médicale

Electro-Radiologiste des Hôpitaux

Membre de l'Académie de Médecine

Qui a accepté de présider
ce Jury,

Qu'il trouve ici notre respectueuse gratitude pour l'honneur qu'il nous a accordé.

A Monsieur le Professeur J. LEFEBVRE

Electro-Radiologiste des Hôpitaux

En témoignage de remerciement pour l'enseignement qu'il nous a donné et pour les conseils qu'il nous a si généreusement prodigués au cours de ce travail.

A T O U S N O S M A Î T R E S

Qui nous ont enseigné et
qui nous ont permis d'arriver
à ce beau jour.

A TOUT LE PERSONNEL DU SERVICE DE RADIOLOGIE

DE L'HÔPITAL DES ENFANTS - MALADES

SIGNES RADIOLOGIQUES DE L'HYPOCALCÉMIE CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT

****
****
******
**

INTRODUCTION

Cette étude vient s'ajouter aux multiples travaux qui ont été consacrés à l'hypocalcémie. Nous avons surtout centré notre attention sur les signes radiologiques de l'hypocalcémie du nourrisson et de l'enfant.

Les problèmes étiologiques, parfois très délicats, ne seront qu'effleurés, et c'est à leur propos que nous rappellerons quelques considérations biologiques souvent déterminantes dans l'établissement d'un diagnostic précis. L'hypocalcémie n'est, en effet, que le signe d'un des nombreux troubles du métabolisme calcique.

Le squelette constituant la principale réserve de calcium de l'organisme, toute anomalie modifiant le taux sanguin du calcium peut avoir une répercussion sur lui.

Les altérations osseuses au cours d'une hypocalcémie ne sont pas les mêmes chez le nourrisson et l'enfant, chez lesquels les structures squelettiques sont en pleine période de croissance, que chez l'adulte, chez qui l'os a atteint ses dimensions définitives et où n'existe plus que le processus constant de renouvellement de l'os.

Toute lecture d'une radiographie osseuse doit comporter l'étude de :

- la morphologie de l'os : élargissement, atrophie, déformation ;

- de sa texture : amincissement ou élargissement de la compacte ; raréfaction ou remaniement des travées ; présence de fractures vraies ou de traits pseudo-fracturaires ;

- de sa densité : hypertransparence ou condensation accrue.

Ces différentes altérations peuvent se rencontrer isolées ou simultanées, mono ou polyosseuses et à des degrés d'importance et d'évolution variables, chez un hypocalcémique.

Nous nous proposons d'étudier ces signes radiologiques de différentes hypocalcémies du nourrisson et de l'enfant, avec l'aide de quelques observations puisées dans la littérature et de nos observations personnelles ; ensuite, d'en discuter la valeur.

o

o o

Notre étude est divisée en deux parties :

= La première partie comprend :

1)- Le rappel de quelques notions de physiopathogénie de l'hypocalcémie, et sur la valeur de la calcémie, la calciurie, la phosphorémie, la phosphaturie et des phosphatases.

2)- La présentation de différentes hypocalcémies :

- du prématuré,
- néo-natale,
- des premiers mois,
- du rachitisme,
- du rachitisme associé à des parathyroïdes peu actives,
- de l'insuffisance parathyroïdienne transitoire ;

- de l'hypoparathyroïdie vraie, chronique idiopathique et du pseudo-hypoparathyroïdisme.

= La deuxième partie est consacrée :

1)- à l'étude des résultats :

- des signes propres à l'hypoparathyroïdie chronique ;

- des signes de l'hypocalcémie et en particulier les appositions périostées et les bandes claires métaphysaires ;

2)- à la discussion de la valeur de ces signes.

= La conclusion sera un résumé synthétique de notre travail.

PHYSIO-PATHOGÉNIE DE L'HYPOCALCÉMIE

Le maintien de la calcémie à un niveau stable étant indispensable à la vie, on comprend que le taux du calcium sanguin ne dépende pas uniquement des apports si variables du calcium exogène fourni par la nourriture. C'est essentiellement l'os qui livre aux humeurs le calcium dont elles ont besoin, quelle que soit la charge calcique des aliments.

Les études avec le Ca^{45} semblent indiquer qu'environ 1.200 mg sont quotidiennement détachés du squelette pour le maintien de la calcémie. Une part est éliminée dans les urines et les matières (environ 300 mg), et une autre part, refixée sur le squelette (environ 900 mg). Les 300 mg de calcium perdus par le rein et l'intestin sont remplacés par une quantité équivalente de calcium alimentaire.

Il est vraisemblable que les parathyroïdes interviennent relativement peu dans cette régulation du calcium à l'état normal. Par contre, il suffit de réduire les apports en calcium exogène (régime hypocalcémique) pour que les parathyroïdes réagissent immédiatement avec vigueur et que la résorption osseuse s'accuse ; grâce à quoi, la calcémie se maintient au taux physiologique.

Après un premier stade d'ostéolyse qui sauve l'organisme de l'hypocalcémie, la réaction parathyroïdienne diminue et, à partir de ce moment, change de sens. Au lieu d'accentuer la désorganisation du squelette, l'hormone parathyroïdienne favorise, lorsqu'elle est sécrétée en quantité modérée, la recalci-

fication osseuse en stimulant l'ostéoblastose. Mais ses effets ne sont pas limités à la production du tissu ostéoïde ; elle augmente également l'absorption intestinale du calcium et sa réabsorption tubulaire, ce qui élève les apports, tout en diminuant les pertes. Ainsi donc, les parathyroïdes apparaissent de plus en plus comme un système de protection du capital minéral de l'os. Ce sont véritablement les glandes de l'homéostasie calcique.

D'autre part, la vitamine D intervient dans le métabolisme calcique par de multiples effets.

- Effet direct, à doses élevées, qui est de libérer le calcium de l'os normal. Cet effet s'exerce en dehors des parathyroïdes. Par contre, en présence d'os déminéralisé, la vitamine D agit en favorisant la minéralisation.

- Action intestinale : elle augmente l'absorption intestinale du calcium. Deux processus d'absorption intestinale du calcium sont connus : l'un post-pylorique et rapide n'est pas influencé par la vitamine D ; l'autre lent sur l'ensemble du grêle où agit la vitamine D, en connexion avec l'hormone parathyroïdienne. L'action intestinale de la vitamine D n'apparaît que longtemps après son administration, qu'elle soit digestive ou veineuse.

- Action rénale : cette action est complexe. Il est certain qu'à des doses élevées, la vitamine D provoque une augmentation importante de la calciurie en dehors de toute hypercalcémie. Et il est probable que, chez l'enfant rachitique, une dose physiologique de vitamine D augmente la réabsorption tubulaire du calcium.

- Action sur la calcémie : cette action est variable avec les doses, le régime alimentaire et l'état du squelette. L'action hypocalcémiante semble surtout nette lorsqu'il y a un apport normal de phosphore et très faible de calcium, dans la mesure où le

squelette est déminéralisé et où les doses de vitamine D sont minimes. La reprise squelettique brutale de P et de Ca explique probablement ce fait, dans la mesure où l'action intestinale de la vitamine D est lente et peu efficace, en raison du faible apport de calcium.

Tels sont, brièvement rappelés, les différents facteurs qui jouent dans le maintien de la calcémie au taux normal ; il devient maintenant plus aisé de comprendre quelles sont les causes qui peuvent produire des modifications entraînant une hypocalcémie.

On peut les diviser en deux groupes :

- non osseuses :
  - . insuffisance d'apport de calcium,
  - . " d'absorption intestinale,
  - . " de réabsorption tubulaire,
  - . carence vitaminique ;

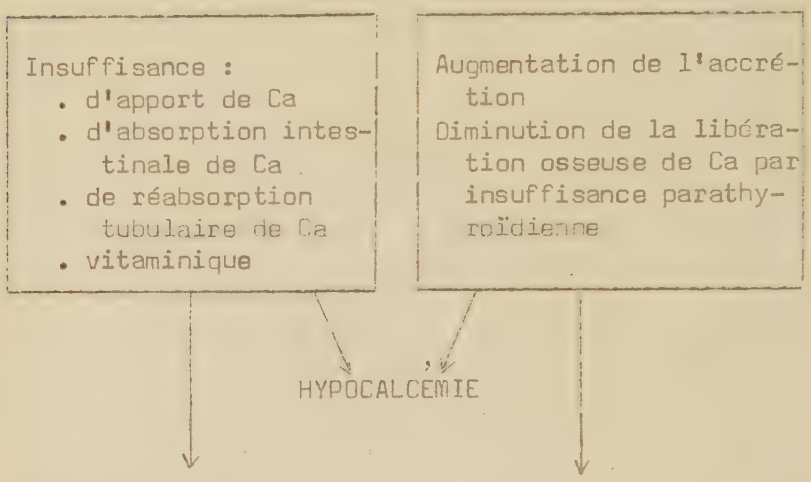
- osseuses :
  - . augmentation de l'accrétion, fixation osseuse du calcium,
  - . insuffisance de la libération osseuse par insuffisance parathyroïdienne.

Les causes non osseuses d'une hypocalcémie ont cependant une répercussion sur l'os ; elles entraînent une diminution de la densité osseuse, surtout sensible sur l'os en croissance.

Au cours des deux premiers mois de la vie, la croissance osseuse est surtout périostée. L'os néoformé ne se calcifie pas et il se forme une apposition périostée.

Plus tard, la croissance des métaphyses fertiles reprend et, par un même mécanisme, il se produit à leur niveau une bande claire métaphysaire.

Les causes osseuses d'une hypocalcémie entraînent, à l'inverse, une augmentation de la radiodensité.



Ces notions de physio-pathogénie doivent être complétées par le rappel de quelques notions de biochimie.

La calcémie

On sait que le taux normal oscille entre 95 et 105 mg/litre ; que trois fractions composent le "calcium total", fraction liée aux protéines (38 à 42 mg/litre), fraction complexée (1,5 à 5 mg/litre) et fraction ionisée (55 à 62 mg/litre). Seule la baisse de la fraction ionisée est de grande importance.

L'hypocalcémie n'a de valeur que si elle est importante, c'est-à-dire au moins inférieure à 80 mg/litre.

La baisse prolongée ou permanente du calcium ionisé du sang, quelle qu'en soit la cause première, suppose que les parathyroïdes sont insuffisantes ou que le squelette n'est pas sensible à l'hormone parathyroïdienne (ROYER). L'hypocalcémie aiguë peut être due à une insuffisance parathyroïdienne, à un déficit de vitamine D ou de calcium, à l'injection de citrate.

Il est possible qu'un sujet ayant une calcémie oscillant autour des chiffres normaux ait de courtes défaillances de sa régulation non évidentes aux dosages éloignés et dépendant d'une diminution du fonds calcique rapidement utilisable.

La calciurie

L'élimination du calcium urinaire est variable d'un jour à l'autre chez un même individu, mais semble assez peu influencée par l'alimentation. L'étude de la calciurie doit être faite après un régime apportant une quantité constante de calcium et durant depuis au moins cinq jours. Les résultats doivent être donnés par 24 heures et par kg de poids, ou mieux être rapportés à la surface corporelle.

Chez l'adulte, la calciurie oscille entre 100 et 200 mg/24 heures. LICHTWITZ estime que la calciurie est anormale si elle est au-dessous de 90 mg ou au-dessus de 200 mg ; mais les variations physiologiques sont jugées plus importantes par d'autres auteurs.

Chez l'enfant, le taux du calcium urinaire est environ de 2 à 3 mg/kg/jour ou 80 mg/m2 de surface corporelle et par jour. L'on ne peut interpréter comme pathologiques que des chiffres nettement abaissés (Cl. POLONOVSKI et R. FRANCOIS).

La Phosphatémie

La phosphorémie oscille normalement autour de 35 mg/litre, chez l'adulte. Ce taux physiologique est sensiblement plus élevé chez l'enfant. Les chif-

fres moyens en fonction de l'âge et auxquels on doit se référer sont les suivants :

55 à 60 mg/litre au cours du premier mois,
55 mg/litre de 1 mois à 1 an,
50 mg/litre de 1 an à 10 ans,
47 mg/litre de 10 ans à 15 ans,
40 mg/litre de 15 ans à 18 ans.

Si les limites supérieures de la phosphorémie sont très variables, par contre on peut considérer qu'il y a hypophosphorémie dès que le taux du phosphore sanguin s'abaisse au-dessous de 26 mg/litre. En d'autres termes, alors que les majorations sont habituellement d'ordre physiologique, il semble que toute réduction comporte une signification pathologique.

La Phosphaturie

Elle présente des variations considérables aux différentes heures de la journée, les oscillations étant observées chaque jour aux mêmes heures, puisqu'il existe un véritable cycle de la phosphaturie. Il faut donc étudier l'élimination urinaire du phosphore sur 24 heures et la rapporter au poids ou à la surface corporelle.

Chez l'enfant, elle est en moyenne, avec un régime standard, de 20 à 35 mg/kg de poids et par jour; chez l'adulte, elle est moindre : 10 à 15 mg/kg et par jour environ.

Les Phosphatases

Les phosphatases sont des enzymes capables d'hydrolyser les esters phosphoriques. Elles sont très nombreuses, mais seules ont un intérêt clinique les quatre phosphomono-estérases, et suivant le pH optimum de leur activité, elles sont dites alcalines ou acides.

La phosphatase alcaline ou phosphomono-estéra-

rase I, intéressante en pathologie osseuse, a un pH optimum de 9,2-9,5. Elle est activée par le Mg, inhibée par le cyanure. On la dose dans le sérum, par la quantité de phosphate libéré par l'hydrolyse du glycéro-phosphate (BODANSKY - KAY) ou par la quantité de phénol libéré par l'hydrolyse du phénylphosphate (KING et AMSTRONG).

La phosphatase alcaline du sérum peut être modifiée dans certains états pathologiques de l'enfant.

Son augmentation est surtout nette :

- dans les ictères obstructifs et certains ictères hépato-cellulaires et plus rarement les cirrhoses. Cependant, ce fait n'est pas net dans les ictères malformatifs du nouveau-né ;

- dans les maladies du squelette, où elle signifie une activité ostéoblastique accrue : rachitisme, hyperparathyroïdie, calcification des hématomes dans le scorbut, carcinomatose secondaire, fractures, ostéoporose.

Son abaissement se voit dans l'hypoparathyroïdie, le nanisme hypophysaire et l'hypophosphatasie.

Les phosphatases acides n'atteignent des taux très élevés que dans le cancer métastatique de la prostate ; mais des taux modérément élevés ont été rapportés dans l'insuffisance rénale, les ictères, l'hyperparathyroïdie, la maladie de Paget.

Chez l'enfant, on a signalé son élévation :

- dans l'ostéopétrose ;

- dans l'ostéogenèse imparfaite (GEBALA), ce qui est nié par JACOBSEN ;

- dans la maladie de Gaucher (monophosphoestérase III) et dans la maladie de Niemann-Pick.

	P. Alc. à pH 8,6	
	U. Bodansky p. 100 ml sérum	U. King Amstrong p. 100 ml sérum
Adulte	1,5 - 4 (2,6)	3 - 13 (7,3)
Nouveau-né	10 - 20	45 - 65
Enfant	3 - 13	6 - 35
Femme enceinte		10,4 ± 2

LES DIFFERENTES HYPOCALCEMIES

On sait qu'à partir du quatrième mois, l'étiologie d'une hypocalcémie la plus fréquente à rechercher est la carence en vitamine D. C'est pour cette raison que nous séparerons les hypocalcémies des nourrissons en deux périodes : avant et après l'âge de fréquence maximum d'apparition du rachitisme.

Au cours du premier semestre, il faut signaler:

1)- l'hypocalcémie des premiers jours de la vie ;

2)- les autres hypocalcémies qui sont les plus difficiles à classer : S'agit-il d'un rachitisme précoce ou d'une tétanie post-natale retardée ? Bien souvent, l'amélioration clinique, biologique et même radiologique (quand il existe des signes radiologiques), sous l'action heureuse d'une thérapeutique vitamino-calcique, ne permet pas de savoir exactement quels ont été les processus physio-pathogéniques des symptômes observés ; tout au plus peut-on formuler quelques hypothèses.

L'évolution même de certaines hypocalcémies permet de supposer qu'une hypovitaminose n'est pas seule en cause, mais que se surajoutent certains éléments d'hypoparathyroïdie fonctionnelle et transitoire qui peuvent seuls expliquer la prolongation de l'évolution et une guérison plus tardive et plus difficile.

Malgré cette interpénétration des étiologies à

différents âges, nous avons choisi de classer et d'étudier les signes radiologiques des hypocalcémies en fonction de l'âge habituel de leur apparition, en laissant cependant une place de choix à l'hypoparathyroïdie chronique idiopathique.

1- L'HYPOCALCÉMIE NÉO-NATALE.

Il existe, pendant les 24 à 48 premières heures de la vie, une hypocalcémie physiologique dont le taux est rarement inférieur à 80 mg/litre et qui est bien tolérée. On admet que seuls les accidents cliniques accompagnés de calcémie inférieure à 60 mg/litre et guérissant rapidement par injection intraveineuse lente de calcium, sont des tétanies hypocalcémiques.

On peut observer le laryngospasme, le spasme des extrémités et les convulsions généralisées. Mais chez le nouveau-né, les anomalies principales sont des fines trémulations des doigts et du menton, les gloussements et les anomalies respiratoires (accès de tachypnée suivie d'apnée avec cyanose, respiration superficielle et tirage).

Les principales causes de l'hypocalcémie néonatale sont :

- une hémorragie des parathyroïdes (YANASE, 1908) ;
- la prématurité et la gémellité (CRAIG et BUCHANAN, 1958) ;
- un diabète sucré de la mère (ZETTERSTRÖM, 1958) ;
- une césarienne (GITTLEMAN, 1956) ;
- une hyperparathyroïdie de la mère (VAN ARSDEL, 1955) ;
- le citrate des exsanguino-transfusions du nouveau-né (DAVID, 1959).

L'injection intra-veineuse lente de gluconate

de calcium, complétée par le calcium per os, donne de bons résultats.

Cet état est transitoire et les incidents cessent en général en quelques jours. Sa brièveté dans le temps ne permet pas de lui rapporter des modifications osseuses.

= OBS. : Jean-Philippe R..., 3 jours.

A été hospitalisé pour un spina-bifida lombo-sacré.

La grossesse et l'accouchement ont été normaux.

Le poids à la naissance : 3.570 g.

Le spina-bifida et l'intervention qu'il a exigé ont dominé toutes les préoccupations et il n'a pas été fait de recherche du taux de la calcémie.

Cependant, l'hypothèse d'une hypocalcémie est hautement probable, sur les anomalies radiologiques constatées consistant surtout en la présence de bandes claires métaphysaires sur toutes les métaphyses des os des membres inférieurs, et les anomalies de densité constatées au niveau des os du tarse : hypertransparence des os et cerclage dense.

2- L'HYPOCALCÉMIE DU PRÉMATURÉ.

Un foetus de 4 mois, qui pèse 400 g, ne contient que 2 g de calcium ; un foetus de 6 mois, 5 g pour un poids de 850 g. Puis, dans les trois derniers mois de la vie intra-utérine, se produit une véritable poussée qui permet à l'enfant de constituer un stock calcique qui passe en quelques semaines de 9 g pour un poids de 1.400 g, à 16 g pour un poids de 2.100 g, et à 30 g pour le poids à la naissance, le calcium étant évidemment fourni par la mère.

Ce taux à la naissance représente 8 g/kg ; or, ce taux est de 5 à 7 g/kg pour les enfants prématurés.

Au cours de la première année, le taux reste à peu près invariable, de l'ordre de 50 %. C'est dire le mal que le prématuré aura à combler le retard de 15 à 20 %, afin de satisfaire aux besoins de la croissance correcte de son squelette.

Cet état favorise l'apparition d'une hypocalcémie et d'un rachitisme plus précoce et plus fréquent que chez le nourrisson né à terme.

Le rachitisme du prématuré nourri au lait de vache, riche en P et en Ca, semble lié à la croissance rapide et aux besoins augmentés en vitamine D. Mais le prématuré nourri au lait de femme reçoit une quantité de Ca et de P insuffisante pour ses besoins; il fait, dans ces conditions, un rachitisme modéré, sensible à la complémentation par le phosphate de Ca et la vitamine D.

Le signe radiologique le plus fréquent chez le prématuré est l'image d'appositions périostées, sur lesquelles nous reviendrons.

3- L'HYPOCALCÉMIE DES PREMIERS MOIS.

La survenue d'un état hypocalcémique entre la période des premiers jours de la vie et la phase de rachitisme pose de difficiles problèmes étiologiques.

Exception faite de la très rare hypoparathyroïdie chronique idiopathique, l'hypocalcémie peut relever de mécanismes multiples.:

- un déséquilibre de la ration P/Ca du lait artificiel (le lait maternel protégeant les nourrissons contre la tétanie post-natale) ;

- une hypoparathyroïdie fonctionnelle par immaturité glandulaire (d'où la fréquence de l'hypocalcémie chez les enfants débiles et surtout chez les prématurés) ;

- une hypoparathyroïdie transitoire chez les

enfants nés d'une mère atteinte d'hyperparathyroïdie;

- une hypoparathyroïdie par hémorragie des parathyroïdes ;

- une diarrhée grave, suivie d'une période post-acidosique.

Pour ROYER, certains faits sont des cas retardés de tétanie néo-natale ou des cas précoces de rachitisme. Cette opinion concorde avec celle de MALMBERG, Von CHIARI, REARDON, ROSSIER, qui diagnostiquent le rachitisme sur les aspects diaphysaires chez des enfants de trois mois.

Nous rapportons maintenant des observations de nourrissons hypocalcémiques, dont le plus jeune a un mois et le plus âgé trois mois.

= OBS. a : William T..., un mois.

Cet enfant, né à terme et pesant 3.050 grammes à la naissance, est hospitalisé pour des crises convulsives qui ont disparu par des injections intraveineuses de gluconate de calcium.

La calcémie était de 65 mg/litre.
La phosphorémie, de 62 mg/litre.

Il a fallu des doses importantes de calcium pour bloquer la phosphaturie ; le calcium sanguin n'est remonté à 104 mg/litre qu'au cours de la deuxième perfusion, pour diminuer 24 heures après à 69 mg/litre.

Ce n'est qu'au bout d'un mois de traitement qu'il a été rendu à sa famille.

Les radiographies du squelette montrent :

- des images de double contour au niveau des diaphyses tibiales ;
- le rapport cortico-diaphysaire tibial tenant compte de ce double contour est de 0,57.

= OBS. b : Frank P..., 5 semaines.

Cet enfant, un prématuré de deux mois, présentant une morphologie un peu particulière (tête ronde, crâne relativement petit, hypertélorisme possible), est hospitalisé pour des crises convulsives de la face et des membres supérieurs.

La calcémie est de 64 mg/litre.
La phosphorémie, de 59 mg/litre.

L'électroencéphalogramme et l'électromyogramme sont normaux.

La recherche du signe de Trousseau entraîne la contraction du poing, qui persiste un certain temps après l'arrêt de la striction.

On note une hypertonie diffuse, que l'on peut considérer comme physiologique étant donné sa prématuration et son âge actuel de cinq semaines.

Les radiographies du squelette ne révèlent pas d'image anormale.

Le rapport cortico-diaphysaire du tibia est de 0,41.

= OBS. c : Majède M..., 1 ½ mois.

Est hospitalisée pour crises convulsives généralisées.

Elle est née à terme, au poids de 2.700 g. L'accouchement et la période néo-natale ont été normaux.

La première crise convulsive survient à l'âge de cinq semaines, au rythme de sept ou huit crises généralisées dans la journée et la nuit. La crise comprend une phase clonique intéressant les quatre membres, le visage ; les yeux sont révulsés. La crise dure plusieurs minutes et elle est suivie d'une élévation thermique à 39°.

L'examen clinique permet de constater qu'il s'a-

git d'un nourrisson d'allure floride, qui a bon aspect, bon cri et des téguments en bon état.

Il existe cependant une très légère infiltration des paupières supérieures et inférieures, un oedème très discret des membres inférieurs, une langue épaisse et volumineuse, des membres supérieurs un peu courts et une petite taille (50 cm).

L'examen ophtalmologique et l'électro-encéphalogramme sont normaux.

La calcémie est de 65 mg/litre.
La phosphorémie, de 60 mg/litre.

Les radiographies du squelette ne montrent pas de retard des points d'ossification, ni d'anomalies de la texture osseuse, ni de double contour.

Le rapport cortico-diaphysaire est de 0,48.

= OBS. d : Christian B..., 3 mois.

Il s'agit d'un enfant de trois mois, né avant terme au 8me mois, pesant 2.830 g.

A la sixième semaine, apparition de mouvements convulsifs des membres inférieurs avec hyperextension de la tête et cyanose, mais sans perte de connaissance ni coma.

La calcémie est de 48,5 mg/litre.
La phosphorémie, de 54 mg/litre.

Le traitement calcique institué a une action tardive, mais peu à peu, en une semaine, la calcémie revient à un taux normal.

Les radiographies osseuses montrent :

- un aspect d'apposition périostée sur les humérus et les fémurs,
- et un dédoublement de la table externe de la voûte.

Le rapport cortico-diaphysaire tibial est de 0,50.

= OBS. e : Corinne L..., 2 ½ mois.

Cet enfant prématuré de 8 ½ mois, au poids de naissance de 2.450 g, a été hospitalisé pour examen systématique à la suite de la découverte de crises convulsives hypocalcémiques chez un de ses frères. Il n'a pas été possible de connaître les causes des crises chez son frère.

Elle ne présente aucun trouble convulsif ni aucune manifestation anormale, bien que sa calcémie ait été chiffrée à 69 mg/litre.

En une semaine, le traitement vitamino-calcique a rétabli des examens humoraux proches de la normale. Calcémie 89 mg/litre. Phosphorémie 40 mg. P.A. 21 U. B.

Les radiographies ont montré :

- un crâne peu calcifié ;
- des bordures métaphysaires nettes et une structure osseuse normale des extrémités inférieures des cubitus et radius.

La seule radio du poignet n'a pas permis de mesurer le rapport cortico-diaphysaire.

= OBS. f : Elisabeth B..., 3 semaines.

Grossesse et accouchement normaux.
Poids de naissance : 3.230 grammes.

Hospitalisée à l'âge de 13 jours pour diarrhée.

Après de très nombreuses recherches pour tenter d'expliquer cette diarrhée, le diagnostic de sortie a été : diarrhée par intolérance au lait de vache.

Mais au cours des investigations, on a noté une calcémie à 82 mg, une phosphorémie à 36 mg.

Les radiographies du membre supérieur montrent une structure osseuse normale sans altération des lignes métaphysaires.

= OBS. g : Aouada B..., 2 mois.

Enfant âgée de 2 mois, hospitalisée pour toux et vomissements ; l'alimentation est très défectueuse. Elle perd du poids depuis un mois.

La fièvre est élevée, la déshydratation importante.

Il n'existe pas de crânio-tabès, pas de bourrelet épiphysaire (mais un très faible chapelet costal est noté), ni aucun signe clinique de la série tétanique.

Les examens de laboratoire font apparaître une calcémie à 64 mg/litre.

Le traitement de la pneumopathie aiguë et le rétablissement d'un régime alimentaire correct font disparaître tous les signes cliniques, et après un mois d'hospitalisation la calcémie est à 95 mg/litre.

Les radiographies montrent :

- des déformations en cupule des articulations chondro-costales antérieures ;
- des appositions périostées sur les deux fémurs et les deux tibias ;
- la présence de deux points carpiens.

= OBS. j : Valérie M..., 4 mois.

Il s'agit d'un enfant mongolien prématuré de 8 mois, dont le poids de naissance était de 2.380 g.

Cet enfant est hospitalisé à l'âge de 4 mois, pour diarrhée et rhino-pharyngite.

La radiographie du thorax décèle un coeur un peu augmenté de volume, avec une importante saillie de l'oreillette droite et une surcharge vasculaire bilatérale.

L'E.C.G. montre un allongement de QT et une surcharge auriculaire droite.

La calcémie est demandée devant l'allongement de QT : 56 mg.

L'instauration d'une perfusion calcique améliore l'état en quelques jours.

Les radiographies du squelette montrent :

- un notable aplatissement du toit des deux cotyles,
- une structure osseuse normale,
- la présence de points carpiens,
- un rapport cortico-diaphysaire de 0,51.

4- LE RACHITISME.

Le rachitisme commun est une carence en vitamine D ; mais le facteur racial, la prématurité, une hépatite, un ictère rétentionnel, une malabsorption peuvent jouer un rôle déterminant dans l'apparition d'un rachitisme.

Il est caractérisé par le développement, au niveau de la zone de croissance de l'os, d'un tissu ostéoïde non minéralisé, exubérant et anarchique, avec de nombreux ostéoblastes. Ce tissu ostéoïde a une activité élevée de la phosphatase alcaline.

L'ossification enchondrale normale comporte plusieurs temps : formation de colonnes de cartilage sérié, dépôt de calcium le long des colonnes, pénétration des vaisseaux métaphysaires entre les colonnes, résorption du cartilage calcifié et formation d'os.

Dans le rachitisme, le dépôt de calcium le long des colonnes est pauvre ; les vaisseaux sont anarchiques ; la résorption du cartilage calcifié ne se fait pas ; les cellules cartilagineuses s'hypertrophient. L'ostéoïde non calcifié ne peut être résorbé. En outre, dans la diaphyse, les fibres collagènes se disposent perpendiculairement et non parallèlement aux

canaux de Havers.

Signes radiologiques du rachitisme

Ils sont capitaux, car ils peuvent permettre d'affirmer très tôt le rachitisme, même avant l'apparition des signes cliniques.

Si ces signes radiologiques sont précoces, ils vont aussi permettre de contrôler l'évolution et d'affirmer la guérison.

La rachitisme peut toucher n'importe quel os du squelette. Ces lésions osseuses sont symétriques et indolores. Elles atteignent les pièces squelettiques qui étaient en pleine activité ostéogénique lorsque la cause rachitigène est intervenue.

Les signes prédominent :

- au niveau du crâne du 4e au 6e mois ;
- au niveau du thorax du 6e au 10e mois ;
- au niveau des membres à la fin de la première année, surtout si l'enfant marche.

1)- L'atteinte crânio-faciale.

Elle est caractérisée par le crânio-tabès, qui est le signe le plus précoce de la maladie.

Il disparaît habituellement avant l'âge de un an, alors que l'évolution se poursuit.

Le crânio-tabès est marqué par des zones de ramollissement localisées, de dimensions variables. Elles peuvent siéger soit sur l'écaille de l'occipital, soit sur la partie postérieure des pariétaux, à distance des sutures.

Il s'y associe souvent un ramollissement des bords de la fontanelle antérieure.

Le crânio-tabès n'est pas pathognomonique du rachitisme, mais sa persistance au-delà du 5me mois est habituellement pathologique.

Le crânio-tabès peut être confondu avec des lacunes congénitales de la voûte crânienne, ou encore avec la distension des sutures de l'hydrocéphalie.

Enfin, le crânio-tabès peut être congénital ; mais lors de cette éventualité, il est constaté dès les premières semaines de la vie et disparaît vers trois mois.

A côté du crânio-tabès, on peut noter une persistance anormale de la fontanelle antérieure. Sa découverte au-delà du quinzième mois est un bon signe de rachitisme.

Des déformations crâniennes multiples, consécutives à l'action de la pesanteur et des contractions musculaires sur un crâne insuffisamment ossifié, peuvent être notées. Il peut s'agir en particulier de :

-plagio-céphalie ;

-accentuation des bosses frontales, responsable du front olympien ;

-accentuation des bosses pariétales, à l'origine du crâne natiforme ;

-augmentation globale du volume crânien d'aspect pseudo-hydrocéphalique.

Les lésions proprement faciales sont d'apparition plus tardive :

- retard d'apparition de la première dentition ;

- après deux ans, déformation en ogive de la voûte palatine ;

- ultérieurement, on peut constater un aspect dystrophique possible de la deuxième dentition dont la calcification a débuté à la période d'installation du rachitisme.

2)- Les atteintes osseuses thoraciques.

Au niveau du thorax, on va découvrir un signe très important, de grande valeur diagnostique : le chapelet costal, formé par une série de nodosités dues à l'hypertrophie du cartilage de la jonction chondro-costale antérieure.

Ces nouures, souvent volumineuses, forment une ligne oblique en bas et en dehors, du fait de la longueur croissante des cartilages costaux.

Il n'est pas rare de découvrir une déformation de la cage thoracique dont l'aspect est très spécial: il existe un rétrécissement horizontal sous-mammaire à l'union des vraies et des fausses côtes. Aussi le thorax est-il resserré, étroit, aplati latéralement au-dessus du rétrécissement et, au contraire, élargi et évasé au-dessous vers l'abdomen.

Au niveau du rétrécissement, les côtes s'enfoncent parfois de chaque côté du sternum qu'elles projettent en avant, en carène.

3)- Les déformations racnidiennes et du pelvis.

Au niveau du rachis, on peut observer une cyphose dorso-lombaire, arrondie, souple. Cette cyphose a un grand rayon. Elle est réductible. Elle est très apparente, le plus souvent en position assise.

Elle est due surtout à l'hypotonie musculo-ligamentaire, plutôt qu'à une déformation des corps vertébraux.

En position debout, on peut voir apparaître une hyperlordose lombaire.

La cyphoscoliose grave, tardive, est rarement observée.

De même, on ne rencontre qu'exceptionnellement

des bassins rachitiques à l'origine de dystocies. Ces bassins sont ou bien aplatis ou bien généralement rétrécis.

4)- Les membres.

On rencontre au niveau des membres des déformations, principalement :

- des tuméfactions métaphysaires,
- et des incurvations diaphysaires.

a/- Les tuméfactions métaphysaires touchent les métaphyses des os longs ; elles sont à l'origine des nouures et des bourrelets. Les plus précoces siègent à l'extrémité inférieure du radius et du cubitus ; les déformations sus-malléolaires du tibia et du péroné apparaissent plus tardivement et seulement vers les 11e et 12e mois.

Elles se traduisent radiologiquement par l'aspect irrégulier et l'élargissement en cupules des métaphyses.

A la période de rachitisme confirmé, les anomalies sont multiples : au niveau des métaphyses des os longs, au lieu d'une ligne nette et droite, on note l'élargissement en palette, l'aspect frangé de la ligne d'ossification, la cupule concave terminée par des becs latéraux, et l'élargissement de la distance entre la métaphyse et les points épiphysaires qui apparaissent en retard sont flous et irréguliers.

Les bandes claires métaphysaires sont quelquefois observées. Il s'agit d'une bande plus ou moins haute qui barre la région diaphyso-métaphysaire. On distingue très difficilement les structures osseuses, car il s'agit d'os déminéralisé et non calcifié. Les limites supérieures et inférieures sont parfois très nettes, parfois plus floues.

b/- Les incurvations diaphysaires.

Elles s'associent aux nouures quand le ra-

chitisme est plus sévère. Elles sont liées à l'action de la pesanteur et surtout aux tractions musculaires s'exerçant sur des os mous.

Ces incurvations sont modérées aux membres supérieurs ; elles exagèrent simplement la courbure normale des deux os de l'avant-bras.

Par contre, elles sont beaucoup plus nettes aux membres inférieurs ; elles seront d'autant plus accentuées que l'enfant marchera depuis plus longtemps.

La déformation classique consiste en une incurvation fémoro-tibiale donnant aux membres inférieurs l'aspect classique en parenthèse.

L'hypertrophie osseuse, prédominant sur le condyle interne du fémur, peut, à l'inverse, entraîner un aspect en X avec genu valgum bilatéral.

Dans les formes graves du rachitisme, le col fémoral peut être atteint et l'aboutissement peut en être une coxa vara.

C'est de même dans ces rachitismes graves que peuvent apparaître des fractures spontanées. Elles sont parfois multiples et exagèrent les déformations. Leur consolidation se fait par un cal volumineux et mou.

L'aspect de la diaphyse peut varier :

- minceur de la corticale,
- zone de résorption sous-périostée,
- périostose lamellaire.

Dans certains cas, la diaphyse est doublée d'une ligne mince d'un millimètre environ et séparée d'elle par un espace vide d'un à deux millimètres. Cette ligne épouse la courbure diaphysaire : confondue avec elle aux extrémités de l'os, elle ne s'en sépare nettement qu'à une distance très variable de la ligne dia-épiphysaire, parfois presque à son niveau et parfois à quatre ou cinq centimètres.

L'intervalle entre cette ligne et la diaphyse est d'autant plus net qu'on s'approche de la partie moyenne de la diaphyse. Cette ligne de doublage est généralement plus fine et de teinte plus claire que la bordure diaphysaire elle-même.

Dans certains cas, on trouve un faisceau de trois ou même quatre traits qui s'étendent d'une extrémité diaphysaire à l'autre, ce qui donne mieux encore l'image de périostite feuilletée. Ces traits ne sont pas toujours nets et parallèles, mais parfois brouillés par un feutrage plus ténu (Ces différents aspects tiennent vraisemblablement à des variations de la densité et de la tecture osseuse, mais aussi à une pénétration variable des rayons).

Dans d'autres cas encore, on ne peut plus parler de feuilleté, car le liseré de dédoublement est séparé de la partie centrale de l'os par un intervalle large de plusieurs millimètres. Cette bande étant nettement plus pâle que le corps de la diaphyse qu'elle entoure, on a alors cet aspect engainant dont la limite extérieure n'est plus forcément parallèle à l'os central plus opaque ; mais on a souvent un aspect rectiligne. C'est l'aspect comparé par FRAENKEL à un "sarcophage".

Il convient de citer une forme particulière du rachitisme : la forme ostéomalacique, qui se traduit radiologiquement comme un rachitisme grave avec hyperclarté généralisée et parfois aspect aréolaire ou géodique. Des fractures sous-périostées multiples, les stries de Looser-Milkmann peuvent s'observer.

La guérison

La guérison est marquée, entre les 8e et 30e jours, par une ligne mince, opaque, transversale entre la métaphyse et les points épiphysaires; puis l'espace entre cette ligne et la métaphyse se minéralise et forme une bande sombre.

Une ligne mince peut cercler aussi, à distance, les points épiphysaires, surtout la tête fémorale, et un double contour peut marquer le cotyle.

Après quelques mois, on peut noter le comblement dense de la corticale dans la concavité des courbures, une absence de tubulation avec aspect en flacon d'Erlenmayer des diaphyses, la migration d'encoches cartilagineuses dans la diaphyse.

5- Parfois, le rachitisme seul ne permet pas d'expliquer certaines lésions. Nous rapportons une observation publiée par LELONG M., CANLORBE P. et PAUPE J., qui montre les difficultés de classement de certaines hypocalcémies.

= Il s'agit d'une enfant fille qui a été suivie pour une hypocalcémie chronique, de l'âge de 3 mois jusqu'à 6 mois (où elle est décédée d'une infection respiratoire secondaire).

L'examen anatomo-pathologique est négatif ; les parathyroïdes sont normales.

Cliniquement, les manifestations majeures sont des crises convulsives généralisées sans les signes de la série tétanique. Biologiquement, calcium total et calcium ionisé constamment abaissés ; phosphore normal ou légèrement abaissé ; phosphatases transitoirement augmentées ; calciurie pathologique au début de la maladie. Réponse positive à l'injection de parathormone, mais d'amplitude inférieure aux normes généralement acceptées.

L'évolution radiologique :

- Le crâne est toujours resté normal.

- A la naissance : les métaphyses des os longs, en particulier des membres inférieurs, sont un peu claires, avec une ligne d'ossification régulière et bien dessinée, terminée latéralement par de discrets petits becs. Les diaphyses fémorales sont

bordées par un double contour.

- Deux mois plus tard : les os longs paraissent plus clairs que normalement, en particulier dans la région métaphysaire. La ligne d'ossification est un peu irrégulière, sans pourtant prendre l'aspect en dents de peigne. Les becs qui la terminent latéralement sont plus nets. Les points d'ossification sont normaux pour l'âge, en dehors de l'absence bilatérale des points cuboïdiens.

Les auteurs se posent alors cette question : Ce rachitisme, confirmé par l'examen anatomique, est-il à l'origine de l'hypocalcémie, ou bien est-ce l'hypocalcémie qui est responsable de troubles de l'ossification de type rachitique ?

En faveur de la première hypothèse, plaident le fait que l'enfant allaité artificiellement n'a jamais reçu de vitamine D, l'existence d'une phosphatémie légèrement abaissée, et d'un taux de phosphatases alcalines passagèrement augmenté, les très discrètes modifications radiologiques du squelette constatées sur les premiers clichés.

En faveur de l'hypocalcémie primitive et du rachitisme secondaire, on retient : la précocité d'apparition des symptômes qui seraient ceux du rachitisme très précoce sans signes cliniques ni radiologiques, la persistance de l'hypocalcémie qui implique fatalement un trouble important de l'apport calcique, trouble qu'il n'est pas habituel de constater au cours du rachitisme.

Et les auteurs de conclure : si l'on exclut l'hypothèse du rachitisme primitif, dans quel cadre peut-on classer cette observation ?

6- HYPOCALCÉMIE PAR INSUFFISANCE PARATHYROÏDIENNE TRANSITOIRE.

DEBRÉ rapporte le cas d'un nourrisson dont la tétanie hypocalcémique a commencé dès les premiers mois de la vie et qui s'est accompagnée d'une périostose engainante, donnant aux fémurs et aux tibias un aspect de double contour et évoluant vers une hypocalcémie récidivante, malgré l'administration de calcium et de vitamine D.

Les lésions osseuses sont ici essentiellement diaphysaires ; elles sont caractérisées par une image d'apposition peu dense, et si les métaphyses sont peu calcifiées, elles n'ont pas l'irrégularité de forme et d'opacité qui caractérise, dans le rachitisme, la ligne diaphyso-cartilagineuse.

Il ne peut s'agir de manifestations tout initiales d'un rachitisme acquis, car il faut souligner que la maladie continue à évoluer, alors même que les lésions osseuses sont guéries depuis plusieurs mois, que le chiffre normal des phosphatases alcalines témoigne de l'absence de remaniement osseux.

Elle se distingue également de la tétanie néonatale, qui est toujours transitoire.

Elle n'est pas liée à un trouble de l'absorption de calcium et a probablement pour cause une insuffisance parathyroïdienne plutôt qu'un défaut de réponse du tube rénal à la parathormone.

Elle ne s'accompagne pas obligatoirement des troubles morphologiques et du retard intellectuel décrits dans certaines variétés de tétanie chronique idiopathique et dans le pseudo-hypoparathyroïdisme d'Albright.

= OBS. k : Amria S..., 17 mois.

L'histoire de la maladie n'est pas très bien connue.

Elle est hospitalisée avec une température de 39° et fait, devant l'interne de garde, une crise convulsive.

Le lendemain, il s'avère que l'enfant présente des accès de spasmes laryngés qui ont fait croire à des quintes de coqueluche. Elle a des signes de rachitisme nets et un signe de Chvostek très positif.

Le diagnostic de tétanie rachitique avec des spasmes laryngés et crises convulsives sera confirmé par les examens humoraux, mais prend une signification très particulière lorsqu'on apprend les antécédents familiaux.

Amria est la huitième enfant d'une fratrie de neuf dont sept sont décédés à des dates et des endroits différents, avec des diagnostics soit de crises convulsives, soit de coqueluche. Il y a tout lieu de penser que ces enfants ont également présenté des tétanies dont ils sont morts.

La calcémie oscille entre 47 et 58 mg/litre.

La phosphorémie est de 44 mg/litre.

L'électromyogramme montre des signes nets de tétanie.

Après toute une série de tests biologiques qui dure six semaines, pour l'étude du métabolisme phospho-calcique et des réactions à la parathormone, un traitement vitamino-calcique est institué, qui amène une régression progressive des signes radiologiques et une disparition de l'hypocalcémie.

7- L'HYPOPARATHYROÏDIE.

En pédiatrie, l'insuffisance parathyroïdienne demande à être recherchée dans deux ordres de circonstances :

= Il peut s'agir d'un grand enfant, chez lequel se trouvent associés, au point de vue clinique, un certain nombre de troubles trophiques et de manifestations de type tétanique.

L'ensemble est très évocateur d'une insuffisance parathyroïdienne chronique.

La tétanie d'origine rénale est facilement éliminée, du fait du contexte, car il existe une azotémie élevée, parallèle à l'hyperphosphorémie, et des signes urinaires particuliers.

Un seul diagnostic se pose : celui du pseudo-hypoparathyroïdisme, affection isolée par Eric MARTIN et par ALBRIGHT.

= Beaucoup plus délicats sont les problèmes posés chez le jeune enfant et le nourrisson. L'hypoparathyroïdie vraie du très jeune enfant paraît exceptionnelle, encore que les observations s'en multiplient depuis quelques années (CORDEIRO M. et PINTO L.M. ; LOBDELL D.H. ; MONNET P. ; BERTRAND J., GAUTHIER J., PASQUIER R.J.).

C'est le problème de l'étiologie d'un syndrome tétanique qui se pose. On sait sa grande fréquence chez le nourrisson. L'insuffisance parathyroïdienne chronique en constitue une étiologie très rare. Le diagnostic d'hypoparathyroïdie primitive chronique reste, à cet âge, extrêmement difficile à porter, pour deux raisons : les manifestations cliniques spécifiques de l'hypoparathyroïdie primitive sont, chez le nourrisson, exceptionnelles ; les perturbations biologiques sont communes avec celles de la tétanie néo-

natale, si bien qu'en l'absence d'un critère formel, le diagnostic hésite entre ces deux types de maladies. Il serait donc logique d'adopter, au cours de la première année, une attitude d'expectative et de ne pas se hâter d'affirmer le diagnostic d'hypoparathyroïdie primitive : celui-ci ne sera retenu qu'après plusieurs mois d'évolution, si les anomalies cliniques et surtout biologiques se sont précisées, c'est-à-dire réapparaissant dès l'arrêt de la thérapeutique vitamino-calcique.

L'hypoparathyroïdie chronique idiopathique

Le syndrome d'insuffisance parathyroïdienne chronique se définit par des manifestations cliniques et électriques de tétanie, des crises convulsives, des troubles trophiques de la peau et des phanères, des dents et des ongles, des calcifications intra-crâniennes, une cataracte, une ossification du squelette ou une décalcification diffuse, une hypocalcémie avec hyperphosphorémie, hypocalciurie et hypophosphaturie.

Un tel syndrome peut dépendre de deux types d'anomalies.

- Le premier type, le plus anciennement connu, est réalisé par l'absence ou la destruction anatomique partielle du tissu parathyroïdien. Il est à la base des hypoparathyroïdies vraies.

- Le second type peut se définir comme lié à la survenue d'un syndrome d'insuffisance parathyroïdienne en présence d'un tissu parathyroïdien normal ou hyperplasié. On peut, en théorie, supposer alors trois mécanismes possibles conduisant à l'insuffisance parathyroïdienne :

- un trouble de l'hormono-synthèse parathyroïdienne, par analogie avec ce qui se passe au niveau de la surrénale ou de la thyroïde ;

- un trouble de la commande des parathyroïdes ;

- enfin, une anomalie des récepteurs périphériques ayant perdu leur sensibilité aux hormones parathyroïdiennes.

Les deux premiers mécanismes entraînent une insuffisance parathyroïdienne vraie.

Le dernier mécanisme engendrerait, non pas une insuffisance parathyroïdienne vraie, mais un syndrome simulant celle-ci : c'est le pseudo-hypoparathyroïdisme décrit par ALBRIGHT.

Nous sommes donc tenu d'étudier séparément l'hypoparathyroïdie vraie, ou hypoparathyroïdie primitive ou chronique idiopathique, et le pseudo-hypoparathyroïdisme.

Le pseudo-hypoparathyroïdisme

Le pseudo-hypoparathyroïdisme, tel qu'ALBRIGHT l'a décrit, est parfaitement défini.

Il associe :

- un syndrome d'insuffisance parathyroïdienne chronique avec les mêmes variations des taux de calcémie, de calciurie, de phosphorémie et de protidémie ;

- des dysmorphies multiples, dont une ostéochondrodysplasie réalisant surtout la brachymétacarpie, et des calcifications des tissus mous ;

- une absence de réponse à la parathormone ;

- une allure familiale.

Or, il existe de nombreux cas incomplets où la symptomatologie dysmorphique est nulle ou partielle, des cas où le syndrome dysmorphique existe sans signe d'insuffisance parathyroïdienne. De plus, la valeur des épreuves d'étude de la réponse à la parathormone est apparue critiquable et la nature familiale est inconstante.

Le problème des "syndromes d'insuffisance hypoparathyroïdienne sans hypoparathyroïdie" (ROYER) s'est encore compliqué par l'isolement par ALBRIGHT d'une nouvelle affection, caractérisée par le syndrome dysmorphique complet ou incomplet du pseudo-hypoparathyroïdisme, mais n'ayant pas de signe d'hypoparathyroïdie : c'est le pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme.

Les rapports entre le pseudo-hypoparathyroïdisme et le pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme sont encore obscurs pour le moment, pour des raisons génétique, clinique et biologique. Bien que l'on ait trouvé la consanguinité des parents, l'atteinte de plusieurs membres de la même famille, l'incertitude biologique due aux résultats variables de la réponse à la parathormone et le caractère flou des limites cliniques entre les deux syndromes incitent certains auteurs (ROYER, LESTRADET, HELLUIN de MENIBUS) à considérer cette séparation comme arbitraire.

ROYER résume ainsi le problème : "Aussi longtemps que la physiologie parathyroïdienne sera obscure, que les données anatomiques resteront pauvres aussi bien dans le domaine de l'hypoparathyroïdie idiopathique que dans celui du pseudo-hypoparathyroïdisme, que nous ne disposerons comme examens directeurs que d'épreuves contestables de la sensibilité à la parathormone, il est probable que le groupe des "syndromes d'insuffisance parathyroïdienne sans hypoparathyroïdie" gardera des limites incertaines avec celui des hypoparathyroïdies idiopathiques et ne recevra pas de clartés nouvelles sur son mécanisme".

= OBS. 1 : J.Luc F.., 14 jours à 26 mois.

Il s'agit d'un garçon né à terme, pesant 2.800 grammes, hospitalisé à l'âge de 14 jours pour des convulsions généralisées. On note une disjonction des sutures avec fontanelle béante et des oedèmes des membres inférieurs.

La calcémie est de 67 mg/litre.
La phosphatémie, de 75 mg/litre.

Les radiographies du squelette ne mettent en évidence aucune anomalie osseuse.

Il commence à prendre du poids sous l'influence du traitement institué : 1 g de gluconate de calcium par jour.

L'examen clinique reste négatif et les signes biologiques inchangés. L'enfant est rendu à sa famille.

2ème hospitalisation à l'âge de 8 mois, pour encéphalographie gazeuse, sa fontanelle restant toujours très ouverte ; mais le système ventriculaire et les citernes sont normaux.

La calcémie est de 90 mg/litre.
La phosphatémie, de 65 mg/litre.

3ème hospitalisation ordonnée à l'âge de 26 mois, pour une crise tétanique avec spasme du larynx.

Le développement psycho-moteur s'est fait avec un certain retard. Il s'est tenu debout seul à 14 mois et a marché à 2 ans. La croissance staturo-pondérale a été un peu insuffisante. Sa fontanelle a diminué progressivement. Il n'y a pas eu de crises ni de manifestations de tétanie, avant celle qui a motivé son hospitalisation.

On note une saillie importante des bosses frontales et un thorax en carène.

Quelques jours après son entrée à l'hôpital, la calcémie s'abaisse subitement à 54 mg/litre et les perfusions calciques n'empêchent pas le décès dans un collapsus total.

Les radiographies du squelette ne montrent aucune altération, sauf un rapport cortico-diaphysaire tibial de 0,75.

Les coupes sériées du bloc cervical, comprenant la langue, la thyroïde et le larynx, n'ont pas permis de mettre en évidence de tissu parathyroïdien, faisant porter le diagnostic d'hypoparathyroïdie chronique par absence congénitale probable des glandes parathyroïdes.

= OBS. 2 : Samy A..., 6 mois.

Dès les premiers jours de la vie, cet enfant, né à terme, est très agité et pousse de tels cris qu'un traitement sédatif est nécessaire.

Après avoir surmonté de multiples difficultés d'alimentation qui durent jusqu'à l'âge de 6 semaines, l'enfant présente des "troubles nerveux". Il est très hypertonique, surtout au niveau des membres inférieurs, et rejette souvent la tête en arrière. Il pleure et s'agite sans motif. Il semble cependant qu'il ne s'agisse pas de convulsions vraies.

A l'âge de 3 ½ mois, survient un épisode infectieux (rhino-pharyngite et otite catarrhale avec fièvre à 39°). L'enfant fait alors une crise tonique.

Il est hospitalisé.

On note à l'examen une lueur blanche pupillaire, témoignant d'une cataracte bilatérale.

La calcémie est de 46 mg/litre.
La phosphorémie, de 130 mg/litre.

L'électromyogramme est normal.

Les radiographies du squelette montrent un double contour au niveau des diaphyses cubitale et tibiale, ainsi qu'une trame un peu lâche.

Il n'y a pas de signes de rachitisme débutant, en particulier les jonctions chondro-sternales sont normales.

Il existe un léger retard osseux, puisque à 6 mois il n'y a pas de noyau fémoral supérieur.

Le rapport cortico-diaphysaire est de 0,37.

= OBS. 3 : Rémi J..., 15 ans.

Le premier accident évocateur est une crise de tétanie survenue à l'âge de 15 ans. Jusque là, l'histoire de l'enfant révèle les faits suivants :

Les premiers mois de la vie ont été assez difficiles à cause de difficultés alimentaires, mais à 5 mois, il se met à grossir et devient floride.

Ce n'est qu'à 18 mois qu'il se tient debout, traduisant ainsi un léger retard auquel s'associe une lenteur, une apathie. La marche se faisait avec les jambes très écartées. A l'âge de 2 ans ½, cet enfant, à cause de cet ensemble symptomatique, a été pris pour un hypothyroïdien, mais l'extrait thyroïdien à des doses non précisées n'a pas d'effets appréciables.

A 4 ans ½, le fond d'oeil et la radiographie du crâne sont normaux.

A 5 ans, un traitement par le Stérandryl, destiné à "l'animer", provoque une fausse puberté isosexuelle qui régresse les années suivantes.

Deux autres faits sont intéressants : c'est à un âge plus avancé qu'il a un comportement psychologique assez curieux : il est lent, anxieux, réservé, complexé vis-à-vis de ses camarades d'école, alors que le niveau de scolarité est à peu près normal.

Le deuxième fait est une inappétence particulière pour le beurre et le fromage.

A l'âge de 15 ans, il fait sa première crise tétanique typique ; les crises se succèdent alors au rythme de une ou deux par jour, chez cet adolescent qui présente des signes très nets de spasmophilie, tant clinique qu'électromyographique et électroencéphalographique.

Du point de vue psychique, on note un niveau intellectuel normal, avec un déficit relatif de la mémoire et de l'attention, une lenteur d'idéation, d'exécution, une chute brusque de l'efficience, qui sont partiellement le fait d'une grande labilité

d'humeur et de l'affectivité. Il existe, en outre, un sentiment d'insécurité, une tendance à l'auto-dépréciation et une note anxieuse.

Enfin, il existe des manifestations neuro-végétatives, dermographisme cutané, rougeur, sudation, en particulier des mains.

L'examen somatique montre des dystrophies dentaires très importantes qui existeraient depuis l'âge de 5 ans. Il n'existe pas de calcifications sous-cutanées. Il n'y a aucun dysmorphisme pouvant faire évoquer une pseudo-hypoparathyroïdie.

Cette tétanie est symptomatique d'une hypoparathyroïdie, comme le montrent les dosages biologiques.

Calcémie 53 mg o/oo Phosphorémie 81 mg o/oo
Calciurie 4 mg/jour Phosphaturie 517 mg/jour.

Les radiographies du squelette montrent un phénomène inattendu : c'est la présence d'une ostéomalacie généralisée.

La voûte du crâne présente une trame lâche avec un piqueté diploïque.

La colonne vertébrale montre une hyperdensification des plateaux vertébraux, avec des corps vertébraux très clairs et avec un début d'augmentation des empreintes nucléaires.

Les os longs montrent une compacte mince, une radiodensité très diminuée, avec une trame osseuse lâche.

Le rapport cortico-diaphysaire tibial est de 0,42.

= OBS. 4 : Claude B..., 3 mois.

Est hospitalisé à l'âge de 4 semaines, pour plusieurs crises convulsives généralisées, de 15 minutes environ.

L'examen permet de découvrir des signes nets d'hyperexcitabilité neuro-musculaire. Le reste de l'examen clinique est négatif.

La calcémie est à 54 mg/litre,
La phosphorémie, à 75 mg/litre.

La calciurie est très faible : 1-2 mg/24 heures.

La phosphaturie est de 140 à 150 mg/24 heures.

Les radiographies du squelette, à l'âge de 4 mois, ne montrent pas d'image métaphysaire de rachitisme ; mais aux os des membres supérieurs et inférieurs, on note des appositions périostées très régulières et une augmentation de transparence des régions diaphyso-métaphysaires des os longs.

Le rapport cortico-diaphysaire est de 0,42.

= OBS. 5 : Didier M..., 22 mois.

Né trois semaines avant terme, pesant 2.370 grammes.

Les développements psycho-moteur et staturo-pondéral paraissent corrects jusqu'à l'âge de 17 mois, âge où apparaissent des crises convulsives et une régression psychique nette ; l'enfant devient inerte, s'intéresse beaucoup moins à son entourage, ne s'alimente plus seul et ne parle plus ; le langage fait place à l'émission de sons ininterprétables.

Dans ses antécédents :

- personnels : on signale un traumatisme crânien à l'âge de 8 mois, sans perte de connaissance ;

- familiaux : un oncle paternel de 23 ans est atteint de débilité mentale et de nanisme (1,30 m).

L'examen clinique est dominé :

1)- par la fréquence des crises convulsives avec chute brutale, révulsion des yeux, mouvements cloniques des quatre membres de durée variable. La crise se termine par un état comateux avec stertor. Certaines crises sont typiquement épileptiques, sans aucun déficit post-critique ; d'autres sont intriquées à des manifestations tétaniques typiques : contracture tétanique des mains en début de crise, qui cèdent à l'injection intra-veineuse de doses élevées de calcium ;

2)- par l'existence permanente de signes de tétanie ;

3)- par un état malformatif comportant un faciès en pleine lune, des fentes palpébrales étroites et en obliquité anti-mongoloïde, un hypertélorisme, des oreilles bas implantées, mal ourlées, asymétriques, un palais creux, des pieds bots, une peau épaisse "pachydermique", surtout aux bras ;

4)- par une absence de tout signe clinique de rachitisme.

Les examens complémentaires :

Electro-encéphalogramme, électro-myogramme, électro-cardiogramme montrent des signes caractéristiques de tétanie.

La calcémie est basse : 0,50 - 0,42 - 0,69 mg/litre.

La phosphorémie élevée : 0,67 - 0,85 mg/litre.

La calciurie : 10 mg/jour.

La phosphaturie : 165 mg/jour.

Les radiographies du squelette ne montrent aucun signe de rachitisme ni de densification osseuse ; mais on constate :

- un retard osseux important : âge osseux, 7 mois ; âge réel, 22 mois ;

- des premiers métacarpiens et métatarsiens un peu courts et trapus ;

- un double contour périosté cubital.

= OBS. 6 : Elisabeth B..., 18 jours.

Antécédents : accouchement avant terme, à 8 mois ; poids à la naissance : 3.740 g.

Histoire de la maladie : dès le premier jour, la mère a remarqué des mouvements anormaux des bras et des mains. En quelques jours, apparition de crises convulsives typiques qui deviennent de plus en plus fréquentes.

L'enfant est hospitalisée à l'âge de 18 jours.

Les crises, d'abord localisées à l'hémicorps gauche, deviennent rapidement généralisées.

La calcémie est effondrée à 52 mg/litre, et l'électrocardiogramme montre un allongement de QT. Il n'existe qu'un signe de Chvostek légèrement positif.

Une perfusion continue, enrichie de 300 mg de calcium par 24 heures, est poursuivie pendant cinq jours. Pendant cette période, l'état de l'enfant s'est très progressivement amélioré ; les contrôles sanguins montrent une élévation de la calcémie à 80 mg/litre le troisième jour. Cependant, à l'arrêt de la perfusion, les mouvements cloniques réapparaissent. La calcémie est à nouveau à 58 mg/litre et la phosphorémie très élevée à 104 mg/litre.

Au bout de quinze jours, la perfusion est remplacée par une surcharge "per os" de calcium, assurant à l'enfant un apport d'environ 1.600 mg par jour de calcium.

En une semaine, la calcémie remonte de 50 mg à 90 mg/litre. La phosphorémie n'a pu être contrôlée qu'au bout de trois semaines de traitement : elle était de 46 mg/litre et les phosphatases alcalines à 11,2 U.B.

Au bout de cinq semaines d'hospitalisation, l'état général de l'enfant s'étant amélioré, il a été décidé de le rendre à sa famille et d'attendre quelques mois avant d'entreprendre des explorations plus complètes de son métabolisme phospho-calcique.

Le diagnostic de sortie était : hypoparathyroïdie du jeune enfant, dont on ne peut dire, pour l'instant, si elle est constitutionnelle ou transitoire.

Les radiographies :

- du crâne : n'ont pas montré de densification de la base, de calcifications intra-crâniennes ;

- du squelette des membres : ont mis en évidence un épaississement important des compactes, en particulier aux membres inférieurs. De même, les métaphyses sont, dans leur ensemble, condensées, particulièrement la métaphyse supérieure du fémur ;

- une apposition périostée des deux fémurs et des deux tibias.

Le rapport cortico-diaphysaire du tibia est de 0,61.

Les radiographies permettent de constater l'évolution rapide et les modifications survenues en trois semaines.

= OBS. 7 : Roger P..., 4 ans.

Est né à terme, pesant 3.400 g, après un accouchement normal.

Dès les premiers mois, son entourage constate des mouvements de révulsion des globes oculaires.

A l'âge de 7 mois, il est hospitalisé pour otite, diarrhée et vomissements. Il est nerveux, insomnique, et son poids est faible pour son âge.

A un an, nouvelle hospitalisation pour exploration gastrique, à cause de vomissements fréquents. On constate alors un net retard psycho-moteur.

Il fait ses premiers pas à 26 mois, et à 30 mois son niveau réel psychique est de 18 mois.

A l'âge de 4 ans, au cours d'une consultation, on note certaines particularités : fentes palpébrales étroites, mains trapues, dents cariées, Chvostek positif.

La calcémie est à 80 mg o/oo, la phosphorémie à 57 mg o/oo.

Eléctroencéphalogramme, électromyogramme, fond d'oeil et cristallin sont normaux.

Les radiographies montrent :

- au crâne : une disjonction des sutures, des calcifications intracérébrales des plexus choroïdes ;
- aux os longs et au bassin : une coxa-valga bilatérale, une densification métaphysaire des tibias, une condensation périostée des os longs ;
- au poignet : un retard osseux ; âge osseux, 2 ans 6 mois ; âge réel, 4 ans ;
- aux mains : des 4mes métacarpiens courts.

Le rapport cortico-diaphysaire est de 0,75.

= OBS. 8 : Marie-José L..., 5 ans ½.

Elle est la quatrième d'une fratrie de huit. On note que dans la famille, lignée maternelle, il y a d'assez nombreux individus de petite taille et notamment sa mère qui ne mesure que 1,49 m. Parmi ses frères et ses soeurs, plusieurs sont petits : 9 ½ ans : 1,15 m ; 8 ½ ans : 1,14 m ; 3 ½ ans : 86cm.

Dans son histoire, on note l'existence de trois malaises qui sont survenus entre l'âge de 2 ans et 3 ½ ans, qui se caractérisaient par des gémissements, un état d'hypotonie considérable, une révulsion des yeux, une gêne respiratoire et de la pâleur. Ils n'ont duré que quelques minutes et n'ont entraîné aucune perte de connaissance.

A 5 ½ ans : il s'agit d'une enfant très petite, 89 cm (- 20 %), d'aspect trapu, avec une figure ronde hypertélorique, avec une peau et des cheveux normaux.

Les examens de laboratoire montrent :

- un métabolisme phospho-calcique normal : calcémie 82 mg, phosphorémie 45 mg, calciurie et phosphaturie normales.

L'électromyogramme constitue une réponse positive, montrant des signes de tétanie tout à fait caractéristiques.

Les radiographies :

- Age osseux d'environ 4 ans (âge réel 5 ½ ans), donc retard de l'âge osseux ;
- Il n'existe pas de dysgénésie épiphysaire ;
- Le crâne est normal.

LES RESULTATS

La deuxième partie de notre travail est consacrée à l'étude des signes radiologiques relevés dans les observations.

Pour ce faire, nous sommes obligé de séparer les résultats des signes radiologiques particuliers aux hypoparathyroïdies de ceux qui sont communs.

Nous ne parlerons pas des déformations métaphysaires du rachitisme, qui sont classiques.

Nous signalerons les anomalies particulières à l'hypoparathyroïdie chronique idiopathique et du pseudo-hypoparathyroïdisme.

Mais nous fixerons notre attention, essentiellement, sur les aspects de la diaphyse, et étudierons plus spécialement les images diaphysaires, avec le rapport cortico-diaphysaire et les appositions périostées, et les aspects métaphysaires avec les bandes claires métaphysaires.

I- LES SIGNES RADIOLOGIQUES DE L'HYPOPARATHYROIDIE.

Si nous recherchons, dans la littérature, les signes radiologiques découverts au cours de l'hypoparathyroïdie chronique idiopathique, nous remarquerons qu'ils sont beaucoup plus expressifs chez l'adulte que chez l'enfant ou le nourrisson.

CHEZ L'ADULTE

EMERSON et coll. parlent d'une augmentation de la densité osseuse.

SUTPHIN et coll. constatent une "atrophie" osseuse.

WINER signale l'épaississement de la corticale des os longs.

Ensuite, MORTELL, SCHÜPBACH, MOELING, JERNIGAN, pour ne citer que quelques auteurs, insistent sur l'augmentation de la radio-opacité osseuse.

Par contre, LEONARD, GSELL, JORDAN publient des observations où la radio-opacité est diminuée.

CHAPTAL, JEAN, BONNET, sur une statistique de 104 cas, font état de 9 cas où la radio-densité osseuse est augmentée, et de 3 cas où elle est diminuée.

CHEZ L'ENFANT

EMERSON K., WALSH F.B., HOWARD J.E. découvrent,

en 1941, chez un garçon de 15 ans, une densité augmentée sur les os des extrémités de la colonne vertébrale et du bassin.

ALBRIGHT F., BURNETT Ch., SMITH Ph., PARSON W. notent également une augmentation de la densité de l'ensemble du squelette chez une fille de 12 ans.

SUTPHIN et coll., chez une autre fille de 12 ans, découvrent des lésions osseuses identiques.

LEONARD et coll. constatent une calcification des noyaux gris centraux, chez une fille de 9 ans.

SALVESEN et coll. étudient l'"atrophie" osseuse diffuse d'un garçon de 13 ans qui présente aussi une calotte crânienne mince.

CAMP J.D. signale des calcifications du cervelet, et ENGFELDT B. et GENTELE H., des calcifications du cortex périphérique.

BERNHEIM et ses collaborateurs, dans l'analyse de l'observation d'un jeune homme de 15 ans et dont les premières manifestations cliniques de l'hypoparathyroïdie chronique idiopathique remontent à l'âge de 17 mois, signalent un retard osseux de un an sur l'âge osseux normal, une augmentation de la densité des travées osseuses au niveau de l'os iliaque et des cotyles qui prennent un aspect strié, une densification vertébrale avec accentuation de la trame qui prend un aspect peigné et des calcifications intracrâniennes, bilatérales et symétriques des noyaux gris centraux.

BARRE Cl., chez une fille de 2 ans, trouve un âge osseux et un squelette normaux.

CHEZ LE NOURRISSON

RAMETTE rapporte trois cas d'hypoparathyroïdie chronique idiopathique à début néo-natal.

Chez deux nourrissons, il a été constaté des

images d'appositions périostées sous forme de double contour net au niveau des diaphyses fémorales et tibiales.

Dans le troisième cas, les radiographies du squelette étaient normales.

PAUPE a également étudié la même maladie chez neuf nourrissons, dont six de 1 ½ mois à 2 mois et trois de plus de deux mois.

Sur les six plus jeunes, deux n'ont pas été étudiés au point de vue radiologique ; les quatre autres présentaient un squelette normal.

Dans les trois observations de nourrissons de plus de deux mois et demi, il a découvert :

- chez un garçon, un dédoublement périosté diaphysaire des fémurs et des tibias ;
- chez un autre garçon, un épaississement périosté net des diaphyses fémorales et tibiales ;
- chez une fille, une légère décalcification des métaphyses, une ligne d'ossification bien dessinée, mais terminée latéralement par des petits becs très discrets, un double contour de la diaphyse fémorale. Chez cette dernière, à l'âge de cinq mois, la métaphyse des os longs était claire et il persistait un double contour diaphysaire.

En résumé, nous savons que, dans la majorité des cas d'hypoparathyroïdie chronique, le squelette a un aspect radiologique normal.

On sait également que trois anomalies peuvent parfois être rencontrées :

- La densification du squelette surtout, avec épaississement des corticales et présence de bandes métaphysaires, est l'anomalie la plus fréquente.

- L'hyperostose avec périostose symétrique des os longs, surtout fémurs, tibias, péronés, humérus, a été quelquefois notée chez le nourrisson, dans les premiers mois de la vie.

- Enfin, des cas exceptionnels s'accompagnent d'une diminution de la radio-densité (MATHIEU et coll., 1961 ; ROSSIER, 1962).

LES SIGNES RADIOLOGIQUES PARTICULIERS A L'HYPOPARATHYROIDIE CHRONIQUE IDIOPATHIQUE ET AU PSEUDO-HYPOPARATHYROIDISME

1- L'ostéochondrodysplasie.

Elle comporte :

a)- parfois, une bradymétatarsie (Obs. 5),
- mais le plus souvent, une bradymétacarpie (Obs. 5-6).

Les métacarpiens les plus touchés sont les premiers (Obs. 5) et les quatrièmes (Obs. 6).

Les métacarpiens sont épaissis et élargis, raccourcis, avec fusion précoce du cartilage de conjugaison. Il est difficile de savoir ce qui est primitif de l'absence de l'allongement ou de la soudure épipnysaire précoce. Dans l'observation 5, par exemple, qui intéresse un enfant de 22 mois, les premiers et cinquièmes métacarpiens et métatarsiens ont l'aspect large et trapu ; mais le déficit en longueur est difficile à apprécier à cet âge.

b)- A ces anomalies majeures, il convient d'ajouter :
- un pied bot congénital (Obs. 5),
- une coxa vara (Obs. 6).

2- Les calcifications intra-crâniennes.

Les calcifications intra-crâniennes sont fréquentes dans l'hypoparathyroïdie primitive. CHAPTAL en mentionne 31 sur une statistique de 104 cas.

Radiologiquement, il s'agit d'opacités siégeant généralement dans la région des noyaux gris centraux ou des plexus choroïdes, mais elles peuvent intéresser le cervelet et même le cortex périphérique ; elles sont volontiers symétriques et leur tonalité demeure relativement faible.

Elles sont à distinguer des calcifications intra-crâniennes du syndrome de Fahr, qui associe convulsions + débilité mentale + calcifications intracrâniennes, mais il n'y a pas d'hypocalcémie.

Dans nos observations, seule la malade de l'observation 6 présente des calcifications siégeant dans la région des plexus choroïdes.

3- La condensation périostée des os longs.
(Obs. 6 et 7)

Elle constitue la classique augmentation de la radio-opacité.

Il s'agit d'une hyperostose que UELINGER définit comme étant une augmentation du tissu osseux, par opposition à l'ostéosclérose qui est une modification de la dureté de la substance osseuse, l'hyperostose étant une notion quantitative, l'ostéosclérose une notion qualitative.

L'hyperostose se présente sous deux formes :

- L'hyperostose endostale ou endostose est déterminée par l'augmentation de la tela ossea, aux dépens de la moelle osseuse uniquement, sans modification du volume total de l'os.

- L'hyperostose périostale ou périostose se produit par appositions de nouvelles couches osseuses sur la surface de l'os qui fusionnent avec l'ancienne corticale. L'espace médullaire peut être élargi, par suite de la résorption osseuse de cette corticale. Le résultat en est une augmentation du volume global de l'os et de la moëlle osseuse.

ENFANTS	↗ Densité osseuse	↘ Densité osseuse	OSTEOCHONDRODYSPLASIES		CALCIFICATIONS	
			Bradymétacarpie	Autres	I.C.	Tissus mous
EMERSON ♂ 15 ans	+		+	+	0	0
ALBRIGHT ♀ 12 ans	+		+	+	0	0
SUTPHIN ♀ 12 ans	+		+	0	0	0
LEONARD ♀ 9 ans	0		0	0	+	0
CAMP	0		0	0	+	0
ENGFELDT	0		0	0	+	0
BERNHEIM ♂ 15 ans	+		0	0	+	0
BARRE ♀ 2 ans	0		0	0	0	0

NOURRISSONS	APPOSITIONS PERIOSTEES	↗ EPAISSEUR DES COMPACTES
RAMETTE		
2 nourrissons	+	
1 nourrisson	0	
PAUPE		
4 nourrissons	0	
2 nourrissons	+	
1 nourrisson		+

OBSERVATIONS PERSONNELLES	↗ Densité osseuse	↘ Densité osseuse	DOUBLE CONTOUR	BRADYMETACARPIE	↗ Epaisseur des compactes	CALCIFICATIONS I.C.
OBS. 1 26 mois	0	0				
OBS. 2 6 mois	0	0	+			
OBS. 3 15 ans		+++				
OBS. 4 3 mois			+			
OBS. 5 22 mois			+	+		
OBS. 6 18 jours			+		+	
OBS. 7 4 ans	+			+		+
OBS. 8 5 ½ ans	0	0	0	0	0	0

- Enfin, endostose et périostose peuvent se combiner et donner lieu à une hyperostose totale. Il faut noter que l'endostose est beaucoup plus polymorphe en raison des aspects variés de la structure de la spongiose ; c'est ainsi qu'à côté d'un simple épaississement des travées normalement disposées, on rencontre des modifications de structure plus prononcées avec diminution du nombre des travées et épaississement plus ou moins régulier de celles qui restent.

II- LES IMAGES DIAPHYSAIRES

LES IMAGES DE LA COMPACTE

Normalement, le contour de l'os est représenté par la compacte, c'est-à-dire par la couche osseuse dense qui va en s'amincissant du milieu de la diaphyse vers les extrémités.

L'étude de cette compacte peut être faite de deux manières par :

- l'étude de son épaisseur en fonction de la largeur totale de la diaphyse : c'est le rapport cortico-diaphysaire.

- l'étude des aspects anormaux qu'elle peut présenter qui prennent des noms différents : feuilleté périostique, appositions périostées, double contour radiologique.

1- Le rapport cortico-diaphysaire.

La technique de la mensuration du rapport cortico-diaphysaire est simple. Sur le cliché de face du squelette de jambe, ou d'un os long, on repère le milieu de la diaphyse, et sur une perpendiculaire de la diaphyse passant par ce milieu, on mesure (avec une règle graduée en demi-millimètres) la largeur totale de la diaphyse et l'épaisseur des deux corticales.

Il est alors aisé de faire le rapport de la somme des projections des deux corticales sur la largeur totale du fût diaphysaire.

Résultats

Le rapport cortico-diaphysaire varie normalement entre 0,45 et 0,50 chez le grand enfant (J. BERNARD). Mais LAVAL-JEANTET, chez le nouveau-né et le très jeune nourrisson de 0 à 2 mois, trouve ce rapport dans deux tiers des cas supérieur à 0,50. Donc, au tout début de la vie, la corticale est le plus souvent relativement épaisse.

La compacte apparaît, de plus, remarquablement dense et homogène sur le cliché standard ; mais une analyse plus fine (films sans écran, puis agrandissement optique) montre une très fine structure striée obliquement, traduction radiologique de la structure lamellaire de l'os du nouveau-né.

- De deux à six mois, la compacte a une épaisseur normale ou est encore un peu épaisse. Elle est radiologiquement homogène ou légèrement feuilletée sur ses couches internes.

- De six mois à un an, la compacte est le plus souvent peu épaisse, avec un feuilleté interne presque toujours retrouvé (70 % des cas) ; les lamelles sont larges et nettes, apparentes seulement sur la face endostale de la corticale.

- De douze à vingt mois, la compacte est normale ; le rapport cortico-diaphysaire est voisin de 0,45-0,50. La structure se densifie, mais dans 50 % des cas, il existe encore des lamelles irrégulières à la face endostale de la compacte.

Ces chiffres donnés par LAVAL-JEANTET correspondent :

- à l'ostéosclérose physiologique néo-natale de CAFFEY, qui avait noté l'étroitesse de la cavité médullaire de l'os du nouveau-né ;

- à l'ostéoporose physiologique du nourrisson de SUOBODA, qui avait constaté qu'après la période précédente où la corticale est épaisse, survenait,

à partir de l'âge de six mois, un amincissement quasi constant de la corticale. A ce moment-là, le rapport cortico-diaphysaire peut diminuer jusqu'à atteindre 0,30 et même moins.

L'ostéoporose physiologique semble correspondre à un épuisement des réserves calciques de l'os primaire par la poussée de croissance. De la naissance à douze mois, la diaphyse tibiale double presque de longueur et quadruple de volume. Pour maintenir cette vitesse d'accroissement pendant les premiers mois de la vie, il faut une quantité de calcium qu'apporte en partie seulement l'alimentation, le déficit étant comblé dans la mesure du possible par les sels calcaires que libère le remaniement de la structure diaphysaire.

Pendant cette phase de construction rapide, l'os est cependant très sensible aux déficits d'apport calcique. Cette période est, en effet, celle de plus grande fréquence du rachitisme.

Mais entre 18 mois et 2 ans, le ralentissement relatif de la croissance et l'amélioration de l'assimilation alimentaire apportent un équilibre qui va se maintenir pendant toute la seconde enfance et l'âge adulte.

L'os diaphysaire de l'enfant de un an à deux ans est un édifice déjà solide, mais incomplètement minéralisé. Tout en continuant à s'accroître, il va terminer sa calcification et régulariser sa structure pour s'adapter à ses nouvelles fonctions de soutien de poids du corps. La corticale va s'épaissir et devenir une structure dense et solide comme chez l'adulte. Le rapport cortico-diaphysaire tend vers celui de l'adulte jeune : 0,48.

Cette stabilité implique un équilibre entre la résorption endostale qui tend à agrandir la cavité médullaire et l'apposition périostique qui élargit la diaphyse. Si un facteur pathologique vient rompre cet équilibre, la corticale s'amincit ou s'épaissit. Le rachitisme en est un bon exemple : l'os périosti-

que est déposé en quantité normale, mais sous forme de tissu ostéoïde mal calcifié ; la résorption endostale continue et la corticale s'amincit, ce que traduit radiologiquement la chute du rapport cortico-diaphysaire dans cette affection.

2- Les appositions périostées.

Les appositions périostées, qui ont été décrites avec le rachitisme et dont la traduction radiologique est l'image du double contour, procèdent toutes d'un même mécanisme quand elles sont observées au cours d'une hypocalcémie : formation autour de la diaphyse d'un manchon d'os périosté très peu ou non calcifié ; cette absence de calcification étant la conséquence de la ou des anomalies du métabolisme calcique ayant entraîné l'hypocalcémie.

Par exemple, le prématuré dont la réserve en calcium est en très large déficit doit terminer la minéralisation de son squelette et en même temps calcifier l'os néoformé. Même nourri au lait de femme avec complémentation vitamino-calcique ou au lait de vache, les apports exogènes en calcium peuvent être inférieurs aux besoins (surtout à cause du défaut d'absorption intestinale) et l'on observe, chez lui, la formation d'appositions périostées.

De nombreux auteurs ont insisté sur le rôle de la prématurité et du faible poids à la naissance.

Dès 1939, O. VON CHIARI a décrit des altérations périostiques des os chez le très jeune nourrisson.

En 1945, M. IMBERT signale la possible apparition d'une prolifération précoce du périoste diaphysaire chez le nourrisson prématuré.

En 1946, J. CAFFEY décrit le premier l'hyperostose corticale infantile.

En 1951, HANCOX décrit le double contour des os longs du nouveau-né, travail dont PIZON commente les principes. BARNMEYER, ALDERSON et COX montrent que la périostite traumatique des jeunes enfants est très superposable à des aspects sans étiologie établie.

Les études de HANCOX et de ses collaborateurs portent sur l'image de périostite parfois observée chez le nourrisson entre trois et huit mois. Cette image de double contour est formée d'une fine ligne d'ombre ténue, située à un millimètre environ en dehors de la diaphyse sur un bord ou sur les deux, plus ou moins en relief, variable dans son extension verticale qui toutefois ne dépasse jamais la diaphyse.

HANCOX a étudié systématiquement 117 nourrissons dont 20 décédés, 73 parfaitement sains (dont 11 nés à terme, et 62 prématurés de moins de 2.600 grammes à la naissance), et enfin 24 enfants étaient atteints d'affections diverses : malformations congénitales, maladie hémolytique, rachitisme, syphilis séropositive. Sur les 73 enfants sains, 20 présentaient le double contour, dont 14 avec des localisations doubles ou multiples, simultanées ou successives. Les os atteints ont été, par ordre de fréquence décroissante, le tibia, le cubitus, le fémur, le radius, l'humérus, alors que les côtes, les clavicules et les os longs des extrémités ont toujours été indemnes.

Il semble que le poids de naissance intervienne hautement, puisque les nouveau-nés de plus de 2.400 grammes ont toujours présenté un squelette indemne, le double contour apparaissant :

- chez 20 % des nouveau-nés pesant entre 2.100 et 2.400 g,
- chez 26 % de ceux entre 1.700 et 2.100 g,
- chez 43 % de ceux entre 1.300 et 1.700 g,
- et chez 80 % enfin de ceux dont le poids de naissance a été inférieur à 1.300 g.

La réalité de la lésion radiologique a été confirmée par l'histopathologie. L'os apparaît parfaite-

ment normal, sauf au niveau du double contour où l'on observe, sous le périoste et la corticale intacts, une modification de la trame conjonctive osseuse qui prend une apparence quasi poreuse par élargissement des vaisseaux en canaux arciformes. La morphologie est comparable à celle que l'on trouve au stade du remaniement conjonctif marquant le début de l'évolution d'un cal de fracture, analogie encore renforcée par le dépôt périphérique du tissu osseux.

LAVAL-JEANTET a, de son côté, apporté des observations de "double contour radiographique des os longs du nourrisson", recherché chez 54 enfants de moins de 6 mois. La notion de prématurité et de faible poids à la naissance lui semble très importante. En effet, un prématuré de 1.300 g présentait le double contour ; de même, un prématuré de 1.300 à 2.000 g ; sur quatre enfants entre 2.000 g et 2.500 g, deux présentaient le double contour. Sur 15 enfants entre 2.500 g et 3.000 g, le double contour existait dans quatre cas, et sur 30 enfants pesant plus de 3.000 g à la naissance, le double contour n'existait que dans quatre cas. Quant aux localisations, on trouve, sur 12 cas, 11 fois la face interne du tibia, 4 fois le fémur, 3 fois l'humérus, 1 fois le cubitus, 7 fois un seul tibia, 4 fois le tibia avec coexistence d'autres atteintes diaphysaires, 1 fois un fémur seul.

Voici deux cas résumés de double contour, vus par LAVAL-JEANTET :

= 1er cas :

Un nourrisson de 50 jours est hospitalisé pour amaigrissement, troubles digestifs à type de vomissements et de régurgitations. L'enfant est à terme, pesant 2.600 grammes. Les troubles datent de trois jours. Il a six frères et soeurs dont quatre sont vivants. Les conditions sociales sont très défavorables : parents éthyliques, huit personnes logées dans un taudis de deux pièces sans air ni soleil. Alimentation au sein. Le nourrisson est maigre ; il pèse 2.850 g. Il n'est pas déshydraté, ne présente

ni rachitisme clinique ni crânio-tabès, mais on découvre quelques ecchymoses sur les membres inférieurs.

Sur les clichés, il existe une ligne de double contour des diaphyses tibiales, le long de leur face interne, avec des corticales amincies, sans altérations épiphysaires.

Au bout de deux jours d'hospitalisation, l'enfant décède d'une fausse route alimentaire.

L'examen histologique montre une apposition osseuse sous-périostée se distinguant nettement de la corticale, apposition faite de fins spicules d'os blanc, séparés par des épanchements sanguins ; lacs sanguins également retrouvés entre la corticale et l'apposition.

= 2me cas :

Un nourrisson de deux mois, prématuré (6 ½ mois), pesant 1.500 g à la naissance, élevé en couveuse pendant un mois, est alimenté dans sa famille au lait de vache. L'enfant a une soeur de trois ans et un frère de deux ans né prématuré, paraissant tous deux bien portants. Il s'agit d'une famille de Nord-Africains, récemment arrivés en France et vivant dans des conditions très précaires. L'enfant est dyspnéique, fébrile, sans signe clinique de rachitisme, et B.W. négatif.

Sur les clichés, double contour des faces internes et postérieures des deux tibias, corticales tibiales amincies.

La mort survient le 5me jour, en dyspnée aiguë.

Cette fois, l'examen histo-pathologique ne montre pas d'épanchement sanguin, mais un os friable, aminci ; seule la face externe est indemne. La corticale mince est creusée de nombreuses lacunes, avec des images de résorption caractéristiques interrompant les ostéomes anciens et une zone périphérique d'apposition récente moins calcifiée, avec ébauche de spicules.

Toutes les autres observations étaient semblables, mais l'hospitalisation s'est faite sur la présence de troubles banaux et l'évolution a été favorable.

L'âge de ces enfants variait entre 2 et 4 mois. La calcémie s'est montrée normale chaque fois qu'elle a été déterminée.

Diagnostic différentiel

Le double contour est fréquent, chez le nourrisson surtout et chez l'enfant, et peut être observé en dehors de tout trouble du métabolisme calcique.

1- On trouve le double contour chez des enfants cliniquement et biologiquement normaux, ce qui permet d'exclure le rachitisme, surtout si l'on se rappelle que le rachitisme avec altérations métaphyso-épiphysaires est exceptionnel vers l'âge de 2-3 mois. Cependant, MALMBERG, VON CHIARI, REARDON diagnostiquent le rachitisme précoce sur les aspects diaphysaires. MALMBERG voit apparaître secondairement, comme ROSSIER, des lésions métaphysaires typiques dans les cas non traités. Et LAVAL-JEANTET pense que ces faits semblent justifier le rattachement de la ligne de double contour radiologique au rachitisme, lorsqu'elle s'accompagne d'un amincissement mesurable de la corticale diaphysaire.

2- TOOMEY et MORRISSET ont bien décrit le double contour dans l'hypervitaminose A, mais le tracé est alors irrégulier et flou, et le tableau clinique et les circonstances étiologiques diffèrent.

3- Il ne s'agit certainement pas d'une périostite syphilitique, quand les réactions sérologiques sont négatives et quand il n'existe pas, par ailleurs, aucun signe clinique ou radiologique de syphilis congénitale.

4- L'hyperostose corticale infantile, décrite

par TONI et par CAFFEY et SILVERMANN, ne peut, en revanche, être écartée sans discussion, car on la rencontre chez le nourrisson très jeune et elle se caractérise également par une apposition périostée engainant la diaphyse. En fait, la distinction repose, d'une part sur l'aspect radiographique de la gaine péri-diaphysaire, qui est particulièrement volumineuse et dense, et d'autre part sur le caractère asymétrique des lésions de la maladie de CAFFEY et sur les fréquentes atteintes des clavicules et du maxillaire inférieur.

5- Les fractures obstétricales donnent lieu à un hématome sous-périosté qui n'a pas le même aspect radiologique et que l'histologie permet de retrouver.

6- L'infection : on sait qu'une infection ostéo-périostique peut donner l'aspect de double contour ; mais lorsque celle-ci se limite à un seul os et surtout à une seule face de cet os, l'origine infectieuse devient improbable.

7- Le traumatisme : souvent retrouvé, parfois oublié et rappelé seulement parce qu'on a interrogé les parents.

Etio-pathogénie du double contour

Le double contour radiographique des os longs a été considéré par HANCOX comme correspondant à la manifestation localisée de l'accroissement de l'os en épaisseur. Cet auteur, au lieu de voir le dépôt périphérique s'effectuer régulièrement et concentriquement, a constaté la production d'une accélération relative de la circulation le long d'une génératrice diaphysaire, d'un aspect poreux histologique, donnant aux rayons X le double contour. Il s'agirait donc d'une modalité normale.

D'autres auteurs anglo-saxons, COLLINS et ALLEN, considèrent également le double contour comme un aspect normal de l'os en croissance.

ROSSIER et ses collaborateurs pensent de même que le double contour diaphysaire n'est qu'un signe radiologique de croissance rapide de l'os.

Le rôle du traumatisme

Un traumatisme obstétrical, post-natal volontaire, des sévices sont considérés par SILVERMANN, par SNEDEGGR, ASTLEY, FRIEDMANN, CAFFEY, comme susceptibles de donner des images de double contour radiologique.

FRIEDMANN et WOOLEY pensent même que le double contour est toujours d'origine traumatique ; celle-ci apparaît chaque fois qu'on la recherche systématiquement.

Sur 12 cas, LAVAL-JEANTET n'a retrouvé qu'une fois des ecchymoses, étayant cliniquement la thèse de traumatisme ; dans 9 cas sur 12, les conditions sociales étaient telles que la notion de sévices ou de traumatisme volontaire ou non est très plausible.

Mais tous les enfants rudoyés ne font pas de fracture ou de double contour ; des enfants correctement traités peuvent présenter ces images pathologiques. Il faudrait donc admettre qu'un traumatisme minime n'entraînera de lésions osseuses que s'il s'exerce sur un terrain vasculaire ou osseux anormalement fragile.

En cas de fragilité vasculaire, on comprend qu'un épanchement sanguin traumatique décolle le périoste, puis l'hématome se calcifie secondairement et donne le double contour.

La fragilité osseuse paraît plus convaincante et plus constante. Elle relèverait précisément des mauvaises conditions de vie de l'enfant.

Tout traumatisme, pour LAVAL-JEANTET, accidentel ou volontaire, pourrait donner le double contour

avec corticale d'épaisseur normale par hémorragie due à un état carentiel, à un trouble de la coagulation. Le double contour avec corticale amincie représenterait une réaction de l'os à son affaiblissement par déminéralisation : carence calcique (rachitisme ou non), carences nutritionnelles, vitaminiques.

Telle n'est pas l'opinion de WOOLEY et EVANS, pour qui le traumatisme est le seul responsable. Pour eux, rien ne vient montrer, ni cliniquement ni radiologiquement, qu'une fragilité osseuse existe en tant qu'entité dans la première enfance ; en particulier, on ne trouve pas d'arguments en faveur d'un syndrome associant fragilité osseuse et hématome sous-dural. Le seul facteur favorisant est physiologique : chez le nourrisson et le petit enfant, le périoste est moins étroitement fixé à l'os que chez l'adulte. Il se détache donc plus facilement, et même un traumatisme minime peut provoquer une hémorragie sous-périostée et un détachement étendu du périoste.

C O M M E N T A I R E S

Nous avons vu que, pour HANCOX, COLLINS et ALLEN, ROSSIER, le double contour diaphysaire pouvait n'être qu'un signe radiologique de l'accroissement rapide de l'os en épaisseur ; mais ces auteurs ne signalent pas une hypocalcémie.

S'il en est ainsi, il est aisé de comprendre que le moindre trouble survenant dans le métabolisme du calcium, et plus particulièrement tout défaut d'apport, d'absorption, d'assimilation ou de fixation du calcium, ne pourrait qu'augmenter cette prédisposition "naturelle".

Le fait que MALMBERG, ROSSIER voient la formation de lésions métaphysaires typiques du rachitisme dans les cas non traités d'appositions périostées découvertes très précocément, tendrait à prouver que le début du rachitisme serait plus hâtif que ne le laissaient prévoir les données classiques ; mais dans ces cas-là, ces auteurs font intervenir un facteur parathyroïdien. Les appositions périostées du très jeune nourrisson ne seraient d'origine rachitique ou n'évolueraient vers le rachitisme qu'en association avec une immaturité et un hypofonctionnement des glandes parathyroïdes.

LAVAL-JEANTET estime que le double contour représenterait une réaction de l'os à son affaiblissement par déminéralisation, carences calcique, nutritionnelle, vitaminique ; mais il ajoute que, dans ces cas-là, la compacte serait amincie, donc que le rapport cortico-diaphysaire serait diminué.

Rapport C/D normal	0-2 mois ds 2/3 des cas >0,50	2-6 mois >0,50	6-12 mois 0,30 à 0,50	>12 mois 0,45 -0,50	Présence appositions périostées	Calcémie mg/l
OBS.						
a 1 mois	0,57				+	69
b 5 sem.	0,41				0	64
c 1½ mois	0,48				0	65
d 3 mois		0,50			+	48,5
e 2½ mois					0	69
f 3 sem.					0	82
g 2 mois	0,52				+	64
j 4 mois		0,51			0	56
H.P.P.						
OBS.						
1 22 mois				0,75	0	54
2 6 mois			0,37		+	46
3 15 ans				0,42	0	53
4 3 mois		0,42			+	54
5 22 mois					+	42-59
6 18 j.	0,61				+	46-52
Pseudo-H.P.						
OBS.						
7 4 ans				0,75	0	80
8 5 ½ ans					0	82

Dans les trois observations a, d, g, les nourrissons de moins de 3 mois présentaient respectivement une hypocalcémie de 69, de 48,5 et de 64 mg/litre, et des appositions périostées. Or, le rapport cortico-dia-

physaire varie de 0,57 (Obs. a) à 0,50 (Obs. d) et 0,52 (Obs. g), chiffres que l'on peut considérer comme normaux pour des enfants de cet âge.

Les quatre autres observations (b, c, e, f) :

Obs. b : calcémie 64 mg/l ; rapport C/D : 0,41
Obs. c : calcémie 65 mg/l ; " " : 0,48
Obs. e : " 69 mg/l ;
Obs. f : " 82 mg/l ;

ne présentent pas de double contour diaphysaire et ont un squelette normal.

Seule l'observation 2, une hypoparathyroïdie chronique primitive où la calcémie est de 46 mg/litre, a un rapport cortico-diaphysaire franchement abaissé, 0,37 ; et encore ce nourrisson est âgé de six mois, c'est-à-dire est à l'âge où la valeur de ce rapport peut descendre à 0,30 ou même moins par suite de l'ostéoporose physiologique du nourrisson (SWOBODA).

Reste l'explication de LAVAL-JEANTET, selon laquelle le double contour radiologique pourrait apparaître chez des nourrissons avec une compacte d'épaisseur normale, à la suite d'un traumatisme minime, accidentel ou volontaire, par hémorragie due à un trouble de la coagulation ou à un état carentiel.

Les trois observations (a, d, g), où le rapport cortico-diaphysaire est normal en présence d'appositions périostées, auraient-ils eu des hémorragies sous-périostées ? C'est un pas que nous ne franchirons pas, car dans ces observations la symptomatologie bio-clinique, ainsi que l'efficacité du traitement vitamino-calcique, montrent que ces nourrissons présentaient un trouble du métabolisme du calcium.

Ces deux hypothèses sont contredites, dans les cas particuliers de notre étude, par les chiffres du

rapport cortico-diaphysaire ; et comment expliquer que des hypocalcémies aussi importantes que celles constatées dans les observations b, 64 mg/l ; c, 65 mg/l ; e, 69 mg/l, s'accompagnent d'un squelette normal et ne présentent pas de double contour ?

Nous avons vu que le squelette doit perdre une quantité importante de sa charge calcique (environ 40 %, et certains auteurs admettent même 50 à 55 %), pour que cette déminéralisation soit radiologiquement décelable. C'est dire qu'une perte de 10 à 15 % peut facilement passer inaperçue.

Le nourrisson qui est né avec les 30 grammes de calcium (quantité normale à la naissance) peut, dès le début de sa vie, avoir un apport insuffisant ou une absorption insuffisante (Obs. f), ou encore une fixation insuffisante de calcium, se traduisant par une hypocalcémie, sans que pour autant son squelette présente des lésions de structure ou des appositions périostées. En général, dans ces cas, les signes cliniques sont suffisamment nets pour l'instauration d'une thérapeutique qui régularisera son métabolisme, et cet enfant aura eu une hypocalcémie sans lésions osseuses radiologiquement décelables.

Mais la thérapeutique aurait été instituée quelques semaines plus tard, ou bien encore les parathyroïdes auraient été insuffisantes pendant quelque temps, le squelette du nourrisson aurait pu alors présenter des appositions périostées.

Par contre, le nourrisson qui est né avec une charge calcique de son squelette insuffisante est beaucoup plus sensible à toute déformation de son métabolisme calcique, aussi minime qu'elle soit ; et dans ce cas, il présenterait, en même temps qu'une hypocalcémie, des appositions périostées.

Trois facteurs entrent donc en jeu dans l'apparition d'appositions périostées au cours d'une hypocalcémie :

- la charge calcique du squelette, réserve de calcium de l'organisme ;

- le trouble métabolique entraînant une hypocalcémie ;

- la durée de la cause de l'hypocalcémie.

Si la charge calcique du squelette est insuffisante, les appositions périostées peuvent apparaître très rapidement, à la suite d'un trouble du métabolisme calcique.

Si la charge du squelette est normale, le trouble du métabolisme du calcium, qui détermine l'apparition d'une hypocalcémie, doit durer un certain temps pour la formation d'appositions périostées.

C O N C L U S I O N S

Nous avons traité des signes radiologiques de l'hypocalcémie du nourrisson et de l'enfant.

Le métabolisme calcique est complexe ; les causes sont multiples qui peuvent l'altérer à différents niveaux ; les systèmes régulateurs s'interpénètrent et réagissent les uns sur les autres. Il en résulte que l'étiologie d'une hypocalcémie est parfois difficile à préciser.

La présence de certaines images radiologiques associées à des troubles humoraux particuliers permet parfois d'apporter une confirmation sur l'origine de l'hypocalcémie. Il en est ainsi dans l'hypoparathyroïdie chronique primitive, où l'augmentation de la radio-densité et de l'épaisseur des compactes traduit une augmentation de la fixation osseuse du calcium et la diminution de l'ostéolyse physiologique.

Cependant, chez le nourrisson et l'enfant, un fait dominant intervient ; c'est la croissance de l'os. Et les troubles hypocalcémiques du métabolisme calcique portent essentiellement sur les zones de croissance : sur les métaphyses pour la croissance en longueur, et sur les diaphyses pour la croissance en épaisseur.

Les lésions métaphysaires et diaphysaires procèdent d'un même mécanisme : l'os néo-formé n'a pas à sa disposition assez de calcium pour se minéraliser, ce qui se traduit radiologiquement par l'apparition de bandes claires métaphysaires et d'appositions

périostées.

Nous avons surtout étudié les appositions périostées, qui sont plus précoces et plus fréquentes que les bandes claires métaphysaires en radiologie infantile ; nous avons vu, dans le diagnostic différentiel radiologique, leurs différentes étiologies en dehors de l'hypocalcémie.

Nous avons envisagé les diverses hypothèses émises par les auteurs pour expliquer l'apparition du double contour, en les appliquant à nos observations.

Les appositions périostées paraissent, dans certains cas, somme la conséquence de la croissance en épaisseur normale et rapide de l'os ; dans d'autres cas, elles seraient la conséquence d'une hémorragie sous-périostée post-traumatique.

Mais en présence d'un trouble du métabolisme calcique se traduisant par une hypocalcémie, la déminéralisation squelettique doit être assez importante, et la cause de l'hypocalcémie doit persister pendant un certain temps pour que l'os néoformé ne se calcifie pas suffisamment et donne le double contour.

Cependant, certains faits restent encore d'interprétation délicate et de nouvelles recherches nécessaires.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris,
J. ROCHE

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,
G. BROUET

Le Président
de la thèse,
H. DESGREZ

B I B L I O G R A P H I E

1- ALLEN D.H.- A variation of diaphyseal development which simulates the roentgen appearance of primary neoplasms.- Amer. J. Roentgenol.1953, 69, 940-943.

2- ALBRIGHT F., BURNETT Ch., SMITH P.H., PARSON W.- Pseudo-hypoparathyroïdism.- Endocrinology, 30, 922, 1942.

3- ALBRIGHT F., FORBES A.P. et HENNEMAN P.H.- Pseudo-pseudo-hypoparathyroïdism.- Tr. Am. Ass. Physicians 65, 337, 1952.

4- ALBRIGHT F.- Hypoparathyroïdism as a cause of osteomalacia.- J. Clin. Endocr. Met. 16, 419, 1956.

5- ASTLEY R.- Multiple metaphysical fractures in small children.- Brit. J. Radiol. 1953, 26, 577-583.

6- AZERADE, GATHA J., REVERDY P.- Un cas de pseudo-hypoparathyroïdisme.- B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris, 69, 199, 1953.

7- BERNHEIM, FRANCOIS, DUC - Un cas d'H.P.P. chez l'enfant.- Pédiatrie, 1956, 12, 503.

- L'H.P.P.- Sem. Hôp. Paris, 33, 2476, 1957.

8- BARNICOTT N.A.- The local action of the parathy-

roïd and other tissues on bone in intracerebral grafts.- J. Anat. 82, 233, 1948.

9- BARNMEYER, ALDERSSON, COX - Traumatic periostitis in young children.- J. Pédiat. 1951, 38, 184-190.

10- BARRE Cl.- Hypoparathyroïdie chronique primitive de l'enfant.- Thèse Paris, 1958.

11- BONAMY -

12- CAFFEY - Pediatrics X Rays diagnosis, 1956.

13- CAFFEY - Infantile cortical hyperostosis.- J. of Radiol., XXIX, p. 541-549, Nov. 1946.

14- CATHALA J., POLONOVSKI Cl., BARRE Cl.- Hyperparathyroïdie chronique primitive de l'enfant.- Presse Méd. 86, 1925-1928, 1958.

15- CHAPTAL J., JEAN R., BONNET H., MANDIN A.- - Etude clinique et biologique d'un cas d'hypoparathyroïdie primitive.- Soc. Méd. Biol. Montpellier, et Litt. Mér., 26 Juin 1959.

- Rapport du XVIIe Congrès de l'Association des Pédiatres de Langue française, 1959.

16- COLLINS L.C. et COLLINS V.P.- Significance of periostal reactions.- Texas States Journ. of Med. 1956, 166 , 1840-1845.

17- DEBRE, MOZZICONACCI - Tétanie précoce avec périostose engainante.- Arch. Franç. Péd. 1956, 12, 461-475.

18- DEJEAN - Les rachitismes.- Thèse Paris, 1962, N°345.

19- DUC H.- L'hypoparathyroïdie chronique primitive.- Thèse Lyon, 1958.

20- DRAKE T.G., ALBRIGHT F., BAUER W., CASTEMAN B.-

Chronic idiopathic hypoparathyroïdism.- Am. Int. Med. 12, 1751, 1939.

21- ENGFELDT B., ZETTESTROM - Endocr., 54, 406, 1954.

22- FRIEDMAN M.S.- Traumatic periostitis in infants and children.- J. Amer. Med. Assoc. 1958, 166, 1840-1845.

23- GUILBERT J.J.- Le syndrome de pseudo-hypoparathyroïdisme.- Thèse Paris, 1957.

24- HANCOX N.M., HAY J.D., HOLDEN W.S., MOSS P.D., WHITEHEAD A.S.- Radiologic double lined long bones in newborn.- Arch. Dis. Childhood, XXVI, p. 543-548, Déc. 1951.

25- HOLT J.F.- Unusual "bone tumors" in infants and children.- Radiology, 1953, 61, 749.

26- IMBERT et VARON P.- Valeur séméiologique de la périostite feuilletée en général. Sa fréquence dans le rachitisme commun non syphilitique.- Pédiatrie, Tome 4, 1949, p. 443-449.

27- JERNIGAN J.A., SADUSK J.F.- Idiopathic hypoparathyroïdism.- St. Med. Bull. 11, 266, 1953.

28- KLOTZ et KAHN - Le pseudo-hypoparathyroïdisme et les tétanies neurogènes.- Sem. Hôp. Paris, 33, 3772, 1957.

29- KLOTZ et BOUVRY - Les insuffisances parathyroïdiennes graves et prolongées.- Sem. Hôp. Paris 32, 3371, 1956.

30- KLOTZ et TOMKIEWICZ - Contribution à l'étude des tétanies chroniques de la seconde enfance.- Sem. Hôp. Paris, 35, N° 98, 28 Nov. 1959.

31- LAVAL-JEANTET - Appositions périostées avec aspect de double contour radiographique des os longs

du nourrisson.- Presse Méd. LXIX, p. 2623-26, 25 Déc. 1961.

- La corticale des os longs du nourrisson normal et rachitique.- Thèse Paris, 1957.

32- LICHTWITZ A., DE SÈZE, HIOCO D., BORDIER Ph., PARLIER R.- Explorations biologiques du squelette.- Sem. Hôp. Paris, 33, 59, 3455, 3459, 3471, 1957 ; 34, 6, 346, 1958.

33- MALMBERG N.- Occurence and significance of early periosteal proliferation in the diaphyses of premature infants.- Acta Pediatrica 1945, 32, 626-633.

34- MARIE Julien, BASSET - Les crises convulsives du nourrisson.- Ann. Péd. 35, N° 97, 24 Nov. 1959.

35- MARTIN et BOURDILLON - Tétanie idiopathique hypocalcémique.- Rev. Méd. Suisse Rom. 60, 1166, 1940.

36- MICHAUX, GALLOT - Arriération mentale avec tétanie et densification osseuse.- Arch. Fr. Péd. 13, 925, 1956.

37- MOLINOFF - Modification du squelette dans l'hypoparathyroïdie.- Thèse, Genève, 1956.

38- PAUPE - Thèse, Paris.

39- PICARD - Les réactions périostées bilatérales des membres inférieurs.- Mém. E.R., 1950.

40- PIZON - Le double contour radiographique des os longs du nourrisson.- Presse Méd. LX, p.366, 15 Mars 1952.

41- RAMETTE - Thèse, Paris.

42- REARDON H., WILSON J.L. et GRAHAM B.- Physiological deviations of the premature infant.-

Amer. J. Dis. Child. 1951, 81, 99.

43- ROSSIER A., PAUPE J., MICHELIN J. et LARNAUDIE L.- Dystrophie osseuse ostéomalacique chez d'extrêmes prématurés.- Arch. Franç. Péd. 1958; 15, 477-497.

44- ROSSIER A.- Le rachitisme des prématurés.- Sem. des Hôp. Paris, 1959, 35, 2514, 2518.

45- ROTHMAN P. et LEON E.- Deux cas d'hypervitaminose A.- Radiology, 51, 368-374, Sept. 1948.

46- SILVERMANN F.N.- Unrecognized skeletal trauma in infants.- Amer. J. Roentgenol. 1953, 69, 413-427.

47- TALBOT N.B.- Endocrine homeostasis in clinical pediatrics.- Pediatrics, 1950, 6, 1.

48- VON CHIARI - Arch. f. Kinder 1939, 115, 149.

49- WOOLEY P.V. et EVANS W.A.- Significance of skeletal lesions in infants resembling those of traumatic origin.- J. Amer. Med. Assoc. 1955, 158, 539.